

Thèse présentée pour le Doctorat de l'Université de Paris : Mention : Médecine

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1908

N. 169

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 2 avril 1908, à 1 heure.

Par Mademoiselle LUTROVNICK

SUR LES

MANIFESTATIONS MONGOLOIDES

CHEZ

LES ENFANTS EUROPÉENS

I, IDIOTIE. — II, TACHE BLEUE SACRÉE

Président : M. HUTINEL, professeur.

*Juges : { MM. DEBOVE et JOFFROY, professeurs.
NOBÉCOURT, agrégé.*

PARIS

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

A. MICHALON

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26

1908

169

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Thèse présentée pour le Doctorat de l'Université de Paris : Mention : Médecine

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1908

THÈSE

N.°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 2 avril 1908, à 1 heure.

Par Mademoiselle LUTROVNICK

SUR LES

MANIFESTATIONS MONGOLOIDES

CHEZ

LES ENFANTS EUROPÉENS

I, IDIOTIE. — II, TACHE BLEUE SACRÉE

Président : M. HUTINEL, professeur.

*Juges : { MM. DEBOVE et JOFFROY, professeurs.
NOBÉCOURT, agrégé.*

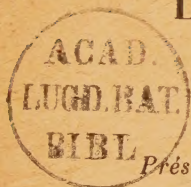
PARIS

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

A. MICHALON

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26

1908



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZ
Professeurs	MM.
Anatomie.	NICOLAS.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale.	GARIEL.
Chimie organique et chimie générale.	GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale	DEJERINE.
Pathologie chirurgicale	BRISAUD.
Anatomie pathologique	LANNELONGUE
Histologie.	PIERRE MARIE.
Opérations et appareils	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale.	QUENU.
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	GILBERT
Médecine légale.	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	THOINOT.
Pathologie expérimentale et comparée.	G. BALLET
Clinique médicale	ROGER.
Maladies des enfants	HAYEM.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.	DIEULAFOY
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	DEBOVE.
Clinique des maladies du système nerveux.	LANDOUZY.
Clinique chirurgicale.	HUTINEL.
Clinique ophtalmologique.	JOFFROY.
Clinique des maladies des voies urinaires.	GAUCHER.
Clinique d'accouchements	RAYMOND.
Clinique gynécologique	LE DENTU.
Clinique chirurgicale infantile	BERGER.
Clinique thérapeutique	RECLUS.
Agrégés en exercice.	SEGOND.
MM.	Dr LAPERSONNE
AUVRAY	ALBARRAN.
BALTHAZARD	PINARD.
BRANCA	BAR.
BEZANÇON (FERN.)	RIBEMONT-DES-
BRINDEAU	SAIGNES.
BROCA (André)	POZZI.
BRUMPT	KIRMISSON.
CARNOT	A. ROBIN.
CASTAIGNE	
CLAUDE	
COUVELAIRE	
CUNEO	LAUNOIS
DEMELIN	LEGENE
DESGREZ	LEGRY
DUVAL (PIERRE)	LENORMANT
GOSSET	LEPER
GOUGET	MACAIGNE
JEANNIN	MAILLARD
JEANSELME	MARION
JOUSSET (ANDRÉ)	MORESTIN
LABBE (MARCEL)	MULON
LANGLOIS	NICLOUX
	NOBECOURT
	OMBREDANNE
	POTOCKI
	PROUST
	RENON
	RICHAUD
	RIEFFEL (che des trav. anat.
	SICARD
	ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1793, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

PROFESSEUR DE CLINIQUE INFANTILE

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

MÉDECIN DE L'HÔPITAL DES ENFANTS-MALADES

Arrivée au terme de nos études médicales, nous nous reportons volontiers à l'époque de leur début à la vieille Faculté de Montpellier, où des maîtres dévoués, à qui nous exprimons ici toute notre reconnaissance, nous ont appris les bases fondamentales de la médecine.

C'est dans les hôpitaux de Paris, que nous avons pu augmenter nos connaissances pratiques et de ce fait nous tenons à témoigner toute notre gratitude à MM. le professeur PINARD, le professeur RAYMOND, le professeur GAUCHER, et à MM. les D^{rs} COMBY, WIDAL et QUEYRAT.

Nous remercions tout particulièrement M. le professeur HUTINEL, dans le service duquel nous avons pu prendre notre première observation et qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider notre thèse, ainsi que M. le D^r BABONEIX, chef de clinique de maladies des enfants, qui nous a donné de précieuses indications concernant notre travail, et qui a bien voulu nous guider dans nos recherches sur l'idiotie mongoloïde.

M. le D^r Bourneville a bien voulu nous prêter des observations et des clichés, ce dont nous lui exprimons ici toute notre reconnaissance.

Nous tenons aussi à dire un mot de remerciement à M. le D^r Dény, qui a eu l'amabilité de nous permettre de publier une observation prise dans son service.

I. — IDIOTIE MONGOLOIDE

La maladie, que nous nous proposons d'étudier, est encore peu connue en France. C'est une forme d'idiotie congénitale, qui a un certain nombre de traits permettant de la distinguer toujours parmi tant d'autres. Ils résident dans la conformation de la tête et de la face, particulièrement des yeux. Ceux-ci sont petits, avec fente palpébrale très étroite, dont la direction générale est oblique en bas et en dedans. A l'angle interne de l'œil se trouve le plus souvent une bride cutanée, recouvrant plus ou moins la caroncule. C'est cette disposition des yeux, rappelant grossièrement celle des Japonais et des Chinois, qui lui a valu le nom d'*idiotie mongoloïde*. Comme nous le verrons plus loin, aucun substratum anatomique ne justifie cette dénomination.

D'autre part, en ces derniers temps, on parle beaucoup de la *tache mongoloïde*, existant chez quelques européens. La parenté de nom pourrait faire croire soit à une communauté d'origine, soit à une coexistence

de ces deux phénomènes sur le même individu. Or, il n'en est rien. Il nous a donc semblé logique d'étudier ensemble ces deux faits, ne fût-ce que dans le but d'établir l'individualité de chacun d'eux et l'impossibilité de leur confusion, d'autant plus qu'en elles-mêmes les taches aussi bien que l'idiotie présentent un certain intérêt.

L'idiotie est, d'après la définition classique, l'infirmité congénitale ou acquise dans la première enfance, se traduisant symptomatiquement par une absence ou insuffisance de développement des facultés sensorielles, intellectuelles, morales et affectives. L'inharmonie de toutes ces facultés est la caractéristique psychologique de pareils états anormaux. Certaines facultés peuvent être développées chez l'idiot, il existe de grands idiots qui sont très attentifs, il y en a d'autres qui sont très affectifs, mais ce qui leur manque c'est la synthèse, l'association entre les différents éléments intellectuels et émotionnels. Ces états pouvant être plus ou moins prononcés, combinés et variés à l'infini, on peut s'imaginer combien étaient difficiles et incomplets les essais de classification, basés sur le manque de telle ou telle autre faculté intellectuelle importante. *Esquirol* s'appuyait sur l'état de la parole, pour distinguer 5 degrés d'idiotie. *Sollier* trouve le principe de la classification dans l'attention. Enfin *Voisin* distingue d'après l'absence plus ou moins complète des instincts et des sentiments, trois sous-classes : 1° *Les idiots proprement dits*, menant une vie purement végétative, ayant du gâtisme diurne et nocturne. Royer distingue l'idiotie complète,

se caractérisant par le summum de dégradation avec absence du besoin de s'alimenter; l'idiotie profonde, la salacité lui appartient en propre; enfin, l'idiotie simple ou légère, le sujet atteint d'elle est en possession de tous ses instincts; 2° *Les imbéciles* (imbécillité profonde de Royer), sont déjà capables d'une certaine éducation, mais ne montrent aucune volonté et n'agissent que par autrui; 3° *Les débiles*, dénomination peut-être impropre aux sujets présentant au moindre degré l'atteinte des facultés intellectuelles, prêtant à la confusion... « avec l'arriération des adultes et surtout des vieillards qui, de riches intellectuellement sont devenus pauvres (Bourneville) ». C'est pourquoi nous croyons avec M. Royer, qu'il vaudrait mieux désigner comme *imbéciles simples* les sujets connus ordinairement sous le nom de *minus habens*.

Bien entendu, cette classification-ci est incomplète, mais à cause de sa simplicité, elle nous paraît pratique et suffisante, pour permettre aux médecins de poser le diagnostic assez exactement, et aux éducateurs, de distribuer leurs élèves selon leur niveau intellectuel : en employant les procédés spéciaux pour l'éducation des enfants les plus malades (idiots), ils auront recours à d'autres (procédés), appropriés aux notions que possèdent déjà les enfants moins malades (imbéciles et arriérés), pour les perfectionner et leur faire acquérir de nouvelles connaissances. S'il n'est pas toujours possible de ramener à la normale les nombreux êtres arriérés, on peut tout de même les éloigner le plus possible de l'animal par l'éducation médico-pédagogique.

Les malades que nous étudions, présentant tous les degrés de l'idiotie, sont susceptibles le plus souvent d'une éducation méthodique, et les nombreuses observations de Bourneville montrent bien qu'une telle éducation est le seul traitement, tant qu'on ne connaîtra pas de traitement causal, spécifique.

I. — Historique.

Cette maladie est connue et étudiée depuis près d'un demi-siècle déjà. En 1866 Langdon Down cherche à établir une classification des anormaux mentaux, en les rangeant, selon le type ethnique. Il a trouvé des représentants de la race éthiopienne, de la race malaise, mais le plus grand nombre d'idiots congénitaux avaient le facies nettement kalmouck, avec les yeux petits et étroits. Ainsi a été créé le type mongoloïde de l'idiotie congénitale. Depuis, ce type a été surtout étudié en Angleterre. En 1876 A. Mitchell en publie soixante-deux cas. Il souligne la faible vitalité et la mort fréquente par tuberculose ; il constate la consanguinité, l'épuisement des parents, mais aucune hérédité. Avec Frazer il pratique une autopsie et constate la petitesse du bulbe, de la protubérance et du cervelet. En 1887 Ireland, en 1881 Suthelworth, en même temps que Beach, Fletscher et bien d'autres cliniciens anglais étudient et communiquent des cas nouveaux. En 1890 Wilmarth constate aussi la petitesse des parties de la base du cerveau. En 1896 Telford Smith compare le

mongolisme avec le myxœdème, ses essais d'apothérapie ont été assez encourageants. En 1899 Sutherland étudie vingt-cinq cas et incrimine la syphilis dans onze cas, la suspecte dans trois autres. La même année Garrod montre quelles sont les relations entre les lésions cardiaques congénitales et l'idiotie mongoloïde. En 1901 Park West étudie l'incurvation du petit doigt chez les Mongoliens et les enfants normaux sans arriver à des conclusions importantes. Sthill en observe dix-huit cas, fait le diagnostic avec le crétinisme et incrimine surtout l'hérédité névropathique. En 1903 Herrmann parle de l'inefficacité du traitement thyroïdien. La même année John Muir publie vingt-six cas et trouve dans l'étiologie l'hérédité névropathique pour quatorze cas, l'alcoolisme pour 38 0/0 de cas. En 1904 Fennell étudie vingt et un cas de mongolisme, dans l'étiologie il trouve de la tuberculose, de l'indisposition de la mère pendant la grossesse, de l'hérédité névropathique. En 1905 Stewart établit que 40 0/0 de Mongoliens sont les derniers nés d'une famille nombreuse. En 1906 paraît une nouvelle publication de Sutherland dans laquelle il insiste sur le rôle de la débilité maternelle. En 1907 Zubizarreta de Buenos-Ayres attribue un rôle important aux troubles psychiques et physiques éprouvés par la mère pendant la grossesse (50 0/0 des cas).

Dans les autres pays cette forme d'idiotie n'est connue que depuis une dizaine d'années. En effet, en Allemagne Neumann en 1899 la signale pour la première fois. En Autriche ce n'est qu'en 1902 que Kassowitz, professeur à Vienne, fait une étude assez complète et

comparative du myxœdème, du mongolisme et de la micromélie. Depuis, des travaux de plus en plus nombreux apparaissent sur la question du mongolisme. Encore en 1899 Kral parle d'un cas d'idiotie mongoloïde avec absence du corps thyroïde et opothérapie. Thiémich en 1903 constate des lésions macroscopiques (affaissement de certaines circonvolutions). En 1904 Hoschinger publie un cas avec rachitisme et tétanie. En 1905 Fromm en publie un autre avec lésions de la thyroïde

L'année 1906 est surtout riche en publications intéressantes. Bernheim-Karrer communique un cas mixte de myxœdème avec mongolisme, ayant entraîné une longue discussion avec Siegert, lequel lui-même en a publié plus tard un autre pareil. Lange, Friedjung, Epstein, Heubner en publient encore. En 1907 Effler et surtout Vogt étudie l'ossification et fait un essai pathogénique. Neurath publie un cas mixte de myxœdème et mongolisme.

Ley en 1900 et Decroly en 1907 en parlent en Belgique, Noïca en 1904 en Roumanie, Noulès en 1907 à Constantinople, Nalen en 1903 en Hollande. En Italie Alberti en 1904 et Tedeschi, Luzatho en 1905, Bendik en 1906 en relatent les premières observations. En 1907 paraissent les publications de Begolan, de de Sanctis, de Cozzolino avec description complète du mongolisme. En Russie cette forme d'idiotie est loin d'être une rareté, et Kowalesky en 1906 dit que le pourcentage est surtout élevé dans les provinces où la population kalmouck prédomine. Ainsi à Kazan ils constituent 10 0/0 de tous les idiots et 20 0 0 des enfants idiots. Enfin en France, Bourneville en 1901 et Comby en 1903 ont été les pre-

miers à relater les cas de mongolisme. Depuis, ces deux auteurs continuent à en publier de nouveaux, Bourneville en portant son attention sur le traitement thyroïdien et ses résultats, Comby en cherchant la proportion de l'état maladif de la mère pendant la grossesse. Ce sont les observations de Bourneville qui ont servi de base à la thèse de Desgeorges en 1905 ; et celles de Comby à la thèse de Sérís en 1906.

II. — Etiologie.

John Muir l'a rencontrée dans l'Afrique, dans la Nouvelle-Galles du Sud, un malade d'Ireland était Australien. Le mongolisme existe vraisemblablement partout, dans tous les climats et dans toutes les races. Est-il plus fréquent dans la race jaune, ce qui semblerait résulter de l'étude de Kowalesky? Nous ne pouvons pas être affirmatif, n'ayant pas pu prendre connaissance de la bibliographie correspondante.

Le sexe joue-t-il son rôle ? Y a-t-il prédominance du sexe masculin, comme cela a été noté par Comby et par d'autres auteurs? Il semble que les deux sexes sont affectés indifféremment. En l'espace de trois mois nous avons pu voir dans les différents hôpitaux six mongoliens, dont cinq filles et un garçon seulement. Cette affection est congénitale, ces enfants-ci naissent avec un facies asiatique, attirant l'attention des parents dès les premiers jours, mais ne les inquiétant pas d'habitude jusqu'à l'âge de 2 à 3 ans, lorsque le retard de la

marche et de la parole devient trop évident. Le facies est le plus typique dans l'enfance et avec l'âge il perd de plus en plus de ses traits mongoles. Quant aux causes elles-mêmes, en cherchant parmi celles qui agissent directement sur le germe — état des parents au moment de la conception — on ne trouve pas grand'chose. Nombreuses au contraire sont les observations indiquant les perturbations de l'état physique et moral de la mère pendant la grossesse.

C'est M. Comby qui, en France, insiste sur l'importance du rôle de ces émotions. Bien entendu, l'influence débilitante d'un état pareil de la mère sur le fœtus est incontestable, et l'observation suivante citée par Sutherland nous paraît tout à fait démonstrative. Il s'agit d'une femme, primipare, ne présentant aucun (?) antécédent à noter, dont la grossesse n'a été troublée par aucune émotion. Seulement la sage-femme l'a mise au régime sévère, à cause de son bassin présentant un rétrécissement.

Elle la faisait jeûner dans l'espoir que l'enfant serait plus petit. L'accouchement se termina par l'application du forceps et l'enfant fut un mongolien typique. Le traitement suivi par la mère a-t-il influencé la production de ce type ?

Non moins intéressante nous paraît une observation de Neumann, concernant une femme ayant accouché de deux jumeaux, dont une fillette bien portante et l'autre un garçon — un mongolien typique. (Il aurait été intéressant de savoir s'il n'y avait pas dans la situation respective des placentas, des conditions expliquant un défaut de nutrition chez l'un des jumeaux.)

Si donc le mauvais état moral de la mère et les chagrins éprouvés pendant la grossesse sont relatés souvent et jouent un rôle important dans beaucoup de cas, il est non moins évident que cela n'exlique pas tout. Le nombre de femmes dont la grossesse évolue dans des conditions défectueuses tant au point de vue moral que physique, est considérable, et ce n'est qu'en proportion minime, en somme, qu'elles accouchent d'enfants mongoliens. Il y a donc encore quelque chose qui ajoute son influence — principale ou secondaire? — à celle des causes débilitantes de la mère (état pendant la conception et la grossesse, âge avancé ou épuisement par des grossesses nombreuses antérieures, consanguinité). Cette autre chose, c'est l'hérédité, croyons-nous. Qu'elle soit directe ou éloignée, son action nocive semble indéniable. La tuberculose et l'alcoolisme des parents sont très fréquents. En 1900, Sutherland a constaté les relations qui existent entre la syphilis des parents et le mongolisme, dans une proportion de 40 0/0 des cas. A ce propos il remarque que la syphilis produit un arrêt de développement de certaines parties du cerveau par la maladie de la cellule germinale, c'est une condition *parasyphilitique* et non une manifestation de la syphilis héréditaire. A noter que Fournier a prêté attention comme conditions parasyphilitiques au retard du développement physique et mental, conduisant à l'imbécillité, diminuant la vitalité et causant souvent la mort subite. L'hérédité plus éloignée et surtout névropathique a été relatée dans les observations de Bourneville avec une grande fré-

quence. Quelquefois, on trouve de l'hypothyroïdie, et une fois, il y avait un cas de mongolisme dans la famille maternelle.

Donc l'hérédité d'une part et la débilité maternelle de l'autre nous apparaissent comme deux causes déterminantes de ce mode spécial d'idiotie, la cause première nous échappant encore.

III. — Anatomie pathologique.

C'est du côté du système nerveux qu'a été surtout portée l'attention des auteurs. Déjà, en 1890, Wilmarth note la petitesse du bulbe, de la protubérance et du cervelet. Puis viennent les constatations de Bourneville et de Comby. Avec les auteurs allemands, Thiemich et Lange, ils constatent dans tous les cas une diminution du poids de l'encéphale, le cerveau est court, comme écrasé dans le sens antéro-postérieur ; le cervelet, le pont de Varole et le bulbe sont rapprochés de la face inférieure du lobe frontal, formant avec elle un angle presque droit, s'éloignant plus ou moins de l'angle obtus normal. Les différentes parties de l'encéphale sont symétriques. Les circonvolutions présentent un aspect particulier, elles sont mal dessinées, grossières, souvent très aplaties : lissencéphalie évidente. Les sillons sont peu profonds, les plis de passage rares, souvent il n'en existe point entre la F. A. et le lobe frontal, lequel se sépare ainsi complètement, ou bien le sillon de Rolando se présente sous forme d'un sillon ininterrompu, souvent les circonvolutions frontales sont grè-

les, les parties avoisinant l'opercule et l'Insula sont atypiques. En somme, l'aplatissement des circonvolutions est le plus prononcé au voisinage du sillon de Rolando. Philippe et Oberthur ont donné une étude histologique du cerveau de cinq enfants mongoliens et ils ont trouvé les lésions suivantes: 1° *Les méninges molles* sont légèrement épaissies et n'adhèrent que dans les sillons et surtout à leur entrée, en envoyant des pinceaux conjonctifs fins à la couche nerveuse sous-jacente. Dans ces points de soudure la zone sous-pie-mérienne forme des ulcérations et des ramollissements: *méningite ulcéreuse ou disséquante*. La topographie de ces lésions diffère donc de celles de la paralysie générale, où l'adhérence a son maximum à la surface libre des circonvolutions. 2° *L'écorce cérébrale* est amincie ainsi que la substance blanche: microgyrie, ce n'est que les parties en rapport avec les lésions méningées qui présentent un certain épaississement. *Les cellules* de la substance grise sont éloignées les unes des autres, quelques-unes atrophiées ou en état d'homogénéisation, ou bien les masses protoplasmiques sont craquelées, vacuolaires.

L'espace péri-cellulaire est occupé par deux à trois noyaux: neuronophagie. *Les fibres tangentiellles* sont altérées au niveau de la couche d'Exner, elles sont grêles, assez espacées les unes des autres, au lieu de rester parallèles à la surface des circonvolutions deviennent obliques et même perpendiculaires, diminuent en nombre, de même que les fibres radiaires et d'association. 3° *La substance blanche*. Le centre ovale présente une décoloration uniforme, massive, avec raréfaction des

fibres radiaires atrophiées (dystrophies). La névroglie est rare, par contre, les noyaux névroglieux sont abondants. Les vaisceaux sont assez nombreux, montrent une sclérose périvasculaire et une dilatation de la gaine adventice.

En somme il s'agit d'un processus spécial, dégénératif, avec lésions dystrophiques très avancées.

Il ne s'agit pas de méningo-encéphalite ordinaire, qui détermine des lésions destructives intenses dans le cerveau tout entier avec microgyrie considérable et agénésie des principaux faisceaux de projection et d'association. Ici les lésions sont plus superficielles, puisqu'elles frappent surtout les fibres tangentielles, tandis que les cellules nerveuses sont bien moins atteintes. C'est une forme spéciale de méningo-encéphalite corticale, plus prononcée dans les régions les plus superficielles de l'écorce, ayant déterminé la diminution considérable des fibres tangentielles et radiaires ; par contre les cellules, à part un certain degré d'atrophie, semblent suffisamment nombreuses.

La plupart des auteurs tendent à conclure qu'il s'agit d'une aplasie congénitale des éléments nerveux. Les recherches microscopiques de Comby ont montré la raréfaction des cellules multipolaires de l'écorce. Il semble, d'après lui, que le cerveau soit pauvre en éléments nobles, comme s'il avait été arrêté à une des premières phases de son développement embryonnaire. La question de l'encéphalite de l'enfance ne se pose même pas ; d'autre part on ne note aucune maladie infectieuse de la mère, ayant pu déterminer une encé-

phalite *in utero*. Les glandes vasculaires sanguines présentent aussi certaines lésions. Celles du *corps thyroïde* sont les plus fréquentes, quoique loin d'être aussi constantes que les lésions cérébrales. Le plus souvent la glande est palpable, mais difficilement. Tandis que Thiemich l'a trouvée normalement pourvue de substance colloïdale, Bernheim-Karrer la trouve partiellement atrophiée avec prédominance du tissu conjonctif dans les portions superficielles. Fromm trouve une hypoplasie de la glande avec faible développement des tubes et manque de la substance colloïdale. De pareilles constatations ont été faites par Bourneville dans un certain nombre de cas. Une fois la glande avait des lésions tuberculeuses. Par le même auteur la présence du *thymus* a été constatée quatre fois, pesant 5 grammes chez une fillette de 4, 7 et 11 ans, et 15 grammes chez une fillette de 15 ans. La *glande pituitaire* a été trouvée pâle dans tous les cas d'autopsies pratiquées par Bourneville. Une fois a été faite une étude histologique des capsules surrénales, ayant révélé l'absence du tissu normal et la prédominance du tissu amorphe avec infiltration embryonnaire et lésions tuberculeuses par place. Dans un autre cas elles étaient volumineuses.

Les malformations congénitales, surtout celles du cœur, sont très fréquentes. C'est Thomson et Garrod qui, les premiers, attirent l'attention sur elles. Sur 25 cas observés par eux, 5 présentaient un souffle systolique avec maximum à la base du cœur. Deux enfants étant décédés, on a trouvé à l'autopsie dans un cas (6 mois) la non-oblitération de la cloison interventricu-

laire, dans l'autre (13 mois), la persistance du canal artériel. Les défauts valvulaires ont été vus par Neumann 3 fois sur 13 cas, par Kassowitz 2 fois sur 75, et 4 fois la sténose pulmonaire congénitale, signalée aussi par d'autres. Charcot fait une communication sur l'existence d'une seule oreillette. D'autres malformations ne sont pas rares non plus : celles des organes génitaux, mentionnées souvent dans les observations de Bourneville, consistent dans la petitesse des différentes parties. Cryptorchidie, phimosis, spina bifida, pied bot, malformation de la voûte palatine. Telford Smith décrit l'incurvation du petit doigt dans 12 cas, mais elle se rencontre aussi dans le crétinisme et chez les enfants normaux. A ce propos Park West a examiné 605 enfants sans aucun stigmate de dégénérescence, à état mental à peu près le même, et il a trouvé différents degrés d'incurvation du petit doigt. De plus, dans 52 0/0 des cas la radiographie montre un déplacement latéral de la phalange terminale, comme dans le mongolisme. D'autre part, sur 9 mongoliens, 1 fois la courbure a été nette, une autre fois elle n'existait que sur la main gauche, 5 fois elle a été à peine marquée et 2 fois le doigt était droit. Assez fréquents sont le nystagmus et le strabisme.

Vu les multiples constatations des malformations, se combinant parfois sur le même individu, Bernheim-Karrer et Vogt ont pensé que le corps thyroïde et peut-être d'autres glandes vasculaires sanguines pourraient, dans une certaine mesure, être atteintes par le même processus morbide et ne pas arriver à leur développe-

ment normal, ce qui expliquerait alors la coexistence des deux maladies sur un même sujet : mongolisme plus myxœdème, dans un degré variable. Le mongolisme se combinant encore avec la micromélie, on ne peut pas ne pas rappeler ici la *théorie uniciste* de Kassowitz sur l'étroite parenté qui devrait exister entre ces trois formes d'idiotie.

Seulement l'altération thyroïdienne n'est pas à la base du mongolisme. Avec les nombreuses anomalies, qu'on désigne comme signes de dégénérescence, avec la taille et le poids insuffisants, l'ossification retardée, elle prouve que les derniers stades de développement ont été anormaux, qu'ils n'ont pas atteint leur fin normale ; mais le facies caractéristique, l'état de la peau doivent avoir leur cause ailleurs.

Le système osseux présente des lésions intéressantes.

Le crâne est micro-brachycéphale, l'index cranien

varie autour de $85 \left(\frac{\text{diam. antéro-post.} \times 100}{\text{diam. transverse}} \right)$ le dia-

mètre postérieur est toujours plus petit que le diamètre transverse. Les sutures, béantes à la naissance, ne se ferment qu'au courant de la première année. Les fontanelles restent d'habitude ouvertes jusqu'à la fin de la troisième année, rarement elles persistent encore la quatrième ou la cinquième. Tandis que les parties molles du cranio-tabès rachitique passent toujours graduellement vers les parties compactes, les parties membraneuses du crâne mongolien ne présentent aucune structure osseuse, se délimitant nettement des rebords

osseux immédiatement avoisinants et durs. Parfois ces interstices pénètrent dans la continuité des pariétaux. Le crâne est mince, offrant de nombreuses plaques transparentes, les sutures sont sinueuses, finement dentelées, transparentes, la suture métopique persiste souvent. L'apophyse crista-galli est souvent lamelliforme, tranchante, une fois on a trouvé un os wormien dans la suture pariéto-occipitale gauche. L'os épactal a été vu un certain nombre de fois. La coupe du crâne est souvent trigonale, à noter que sur le vivant les régions temporales présentent un enfoncement plus ou moins marqué. *Les os de la face* présentent une tendance à aplanir, à émousser la différenciation des saillies et des cavités. On la reconnaît dans l'élargissement et l'aplatissement des os du nez (lesquels peuvent rester à l'état cartilagineux ou même manquer), des arcades zygomatiques, des orbites enfin, lesquelles selon le degré de redressement poussent plus ou moins les globes oculaires en avant ; proéminent ainsi à travers les fentes palpebrales étroites, ils donnent souvent à la physionomie l'air d'une grenouille. La face est plate dans son ensemble, il existe souvent un parallélisme parfait entre les deux plans facial et occipital. Souvent les choses vont au delà, et la face peut même être déprimée. A un examen attentif il semble bien que tout se passe comme s'il y avait un *arrêt de développement sur la ligne médiane*. En effet, on s'explique ainsi, en partie du moins, la dépression de la face, plus marquée dans la région de la base du nez, dont les os sont souvent très enfoncés ; l'étroitesse du rhino-pharynx avec le vomer projeté

très en arrière, provoquant la gêne de la respiration nasale et toutes ses conséquences ; l'étroitesse de la bouche avec voûte souvent ogivale et riche en malformations ; l'obliquité des orbites par arrêt de la croissance dans ses parties antéro-internes, les seules en rapport avec les parties basales du crâne ; la conformation spéciale du front, dont le quart inférieur se trouve sur un plan postérieur par rapport aux autres trois quarts, participant ainsi à un arrêt de développement de toute la région intersourcilière ; la figure grimaçante par altération des os de la face et l'action anormale des muscles qui s'y attachent ; tandis que la voûte crânienne se développe normalement en haut, le maxillaire inférieur dépasse le supérieur, en donnant un prognathisme apparent, s'expliquant par le développement insuffisant du maxillaire supérieur.

Il est possible que de même que chez le microcéphale le défaut de la voûte crânienne suit l'arrêt du développement des hémisphères, dans le mongolisme le défaut des parties basales du crâne suit l'arrêt du développement de la base du cerveau. *La taille* présente un certain degré de nanisme, jamais très prononcé. La croissance semble d'abord normale, et ne s'arrête qu'à la deuxième ou troisième année. Ce qui est spécial au squelette de l'idiot mongol, c'est la grossièreté et l'attitude ramassée ; le rapport de la longueur à la largeur, comme le montre si bien la main, est, dans le cas de mongolisme, transformé anormalement, en faveur de la largeur. Il ne paraît pas douteux, en comparant toutes les observations prises jusqu'ici, qu'à côté des cas où

L'ossification est normale, il y en a d'autres où elle est nettement retardée. Mais ce n'est pas tout.

D'après les dernières recherches de Siegert, il peut se produire chez le même malade à la fois un retard et une accélération de l'ossification. Il s'agit sans doute d'une ossification très irrégulière qui tantôt est précoce, tantôt retardée. En plus, les extrémités montrent des anomalies qui sont à attribuer à des manques partiels ou à des difformités dans l'ossification. Extérieurement cela se présente sous forme d'une déformation, qui est surtout fréquente au petit doigt et qui consiste en une atrophie de la troisième phalange avec déplacement latéral, d'où incurvation du petit doigt. Vogt a vu une déformation triangulaire de la deuxième phalange du pouce. Les phalangettes des autres doigts sont un peu atrophiées aux mains, bien plus aux pieds. Les images radioscopiques montrent que les os des extrémités n'ont pas les saillies et les dépressions aussi accentuées comme sur les os normaux. Certains auteurs ont constaté la présence des *déformations rachitiques* : chapelet costal, déformation de la cage thoracique rétrécie sur les côtés et élargie en tonneau vers le bas. Aux os longs les signes du rachitisme sont faibles, il y a des nouures, mais les os sont durs et ne présentent pas de courbure. Fennell prétend même que les idiots mongoliens sont spécialement sujets au rachitisme et on trouve des signes chez 14 enfants sur 21. Mais aucun de ces auteurs ne met sur le compte du rachitisme le retard de la fermeture des fontanelles, de la dentition et de la marche. Cette dernière étant sous la dépendance des troubles

psychiques, tandis que l'arrêt de la croissance dépend peut-être d'une affection ostéo-cartilagineuse, non encore élucidée. L'étude histologique des os est encore incomplète. D'après Kassowitz il n'y a point de lésions rachitiques dans les cartilages conjugaux. Les cellules cartilagineuses y prolifèrent de sorte que cette zone dépasse en largeur la zone du cartilage sérié. D'ailleurs ses piliers n'ont pas la disposition régulière et les traînées de substance hyaline fondamentale y sont plus grêles. Il semble que l'hypertrophie des cellules cartilagineuses se fasse au détriment du tissu fondamental, ce qui amène un affaiblissement de la résistance du cartilage croissant. La capsule cartilagineuse ne persiste pas comme dans le rachitisme et les espaces médullaires non plus ne sont pas disséminés dans le cartilage.

Ce qu'on trouve encore c'est le développement précoce de la moelle grasseuse dans les alvéoles les plus proches du cartilage. De plus la couche ossiforme n'est pas vasculaire. Plus tard Bernheim-Karrer fait les mêmes constatations sur l'apparition précoce de la moelle grasseuse, tandis que dans le rachitisme la moelle rouge persiste longtemps ; il a trouvé aussi de la dégénérescence de la couche cartilagineuse avec épaissement de la zone des cellules, irrégularité et interruption partielle du cartilage sérié. Kassowitz de même que plus tard Vogt se demandent si la cause de la laxité si prononcée chez les idiots mongoliens jeunes ne réside pas dans l'hypertrophie de la zone cartilagineuse justa-épiphysaire, perdant ainsi sa rigidité habituelle ;

d'autant plus qu'on ne peut l'expliquer ni par l'état des os, qui sont calcifiés normalement et ne se courbent pas, ni par l'état de l'appareil ligamenteux, parce qu'alors l'hyperextension se serait accompagnée de douleurs, comme dans le rachitisme. Voilà à quoi se limitent à peu près nos connaissances actuelles sur l'anatomie pathologique du mongolisme. Pour compléter nous devons encore ajouter qu'à l'autopsie on trouve souvent des lésions tuberculeuses des poumons à un stade plus ou moins avancé, parfois il y a tuberculisation d'autres organes : foie, rate, péritoine, appendice, une fois on a vu un tubercule du cerveau. C'est que la tuberculose emporte ces enfants, ne leur permettant que rarement de franchir la deuxième enfance.

IV. — Pathogénie et anthropologie.

Dans le mode de désignation nosologique en général, se rapportant à la pathologie nerveuse en particulier, il est des dénominations, qui, prenant leur base sur la pathogénie, une lésion anatomique ou un symptôme clinique bien spécial d'une affection, caractérisent heureusement la maladie que l'on veut décrire, sans permettre d'ambiguïté ni de déductions injustifiées. Telles sont, par exemple, dans les différentes formes d'idiotie les dénominations de microcéphalique, platycéphalique... etc., porencéphalique... myxœdémateuse... amaurotique familiale, etc...

Mais il n'en va plus de même, lorsque la dénomination,

reposant sur une simple impression d'esthétique, risque d'entraîner dans des déductions fâcheuses et erronées. Tel est le cas des noms *idiotie mongoloïde*, *mongolienne*, *mongolique*, dont nous nous servons depuis Down, pour désigner cette forme spéciale d'idiotie congénitale à facies kalmouck. Nous nous expliquons : qu'est donc l'idiotie si ce n'est un arrêt de développement, une dégénérescence du type de l'espèce humaine actuelle, peut-être même une régression vers un type primitif ?

A ce propos il est intéressant de remarquer que certains anthropologistes ont soutenu que la race kalmouck est la plus ancienne, peut-être l'ancêtre de toute la race mongole, dont la race blanche serait dérivée, etc... Cela peut paraître vraisemblable, car il y a des faits qui se présentent, en nombre restreint faut-il le dire, et pourraient donner à cette hypothèse un aspect assez sérieux, nous le verrons plus loin.

Sous le nom de Kalmouck (ou Kalmyck) on désigne la branche occidentale de la grande race mongole. C'est à partir du ^{xvii}^e siècle seulement qu'une des quatre tribus de Kalmoucks (les Torgotos) se dirigent vers les steppes de Russie, mettent en déroute les Tartares et Nogai et s'établissent entre le Volga, le Don, la Kouma, et la Kouban. En cherchant l'étymologie du mot Deniker en a trouvé une d'après laquelle le mot kalémak veut dire rénégats, gens restés en arrière.

Mais regardons tout d'abord quels sont les caractères de la race mongole au point de vue qui nous occupe actuellement : la constitution de l'œil. Il y a des carac-

tères, attachés d'une part au squelette et de l'autre aux parties molles.

Ten-Kate, dans sa thèse de Heidelberg de 1882 sur *La craniologie des mongoloïdes*, dit que les Kalmoucks sont regardés comme une branche des Mongols au sens propre du mot, et en donne certains caractères craniologiques : brachycéphalie, anomalies du ptérion, la présence de l'apophyse frontale du temporal et la suture du frontal avec le temporal, l'os malaire double, la position presque horizontale de la suture temporo-jugale, os épactal, diamètres particuliers de l'orbite, etc. Or on retrouve des crânes et débris de crânes humains en Europe, datant de l'âge du renne, qui présentent d'une façon indiscutable des caractères du crâne mongoloïde, ainsi les découvertes de Brun à Bruniquel, de Dupont en Belgique, de de Ferry dans le Mâconnais (Solutré). En 1868 Pruner Bey et l'abbé Bourgeois décrivent des crânes trouvés à Montrichard (Loir-et-Cher), crânes datant de l'époque mérovingienne et carlovingienne (à Villebourg), parmi lesquels existaient des crânes à caractères mongoloïdes. A noter au point de vue régressif vers les caractères ancestraux que le crâne de Bruniquel possède un formidable appareil dentaire, que la femme de Montrichard a trente-quatre dents, l'homme une incisive surnuméraire. Ces individus ont-ils donc une tendance régressive vers le type primitif de l'âge du renne ?

En outre, en Italie, Sergé dit que sur trois cents crânes examinés par lui il a trouvé deux crânes mongoloïdes (1883) provenant du cimetière de Camporosso (Ligurie).

Topinard le retrouve en Afrique chez les Zoulous, Denicker chez les Boschimans. Dans l'Amérique du Nord vécut autrefois dans la région du Colorado au milieu des nations indiennes une race d'où descendent les Pueblos actuels, et dont les crânes qui subsistent présentent nettement les caractères mongoloïdes.

Voilà donc un type cranien-mongoloïde, qui se retrouve non d'une façon exceptionnelle sur la surface du globe. Est-il possible de relier entre elles toutes ces populations ? Nous croyons que la réponse doit être négative, et c'est pourquoi les anthropologistes eux-mêmes ont donné à ces diverses races le nom de mongoloïde, de même que pour les populations négritos. Quant aux « mongoliens » sporadiques que nous rencontrons sans cesse autour de nous dans la race blanche (certaines populations bas-bretonnes et cachoises en France, plusieurs autres de la grande Russie), l'examen de leur crâne, de même que de celui des idiots mongoloïdes, n'offre aucun des caractères mentionnés ci-dessus. La région osseuse n'étant pas intéressée, les seuls caractères mongoloïdes de ces individus résident donc dans l'aspect et la disposition des parties molles de la face. Peut-être même que les individus, sur les crânes desquels on relèverait des caractères mongoloïdes, n'en présenteraient aucun signe dans le facies. C'est pourquoi la dénomination d'idiotie mongoloïde, étant purement esthétique, est mauvaise, parce qu'elle pourrait créer un champ à des hypothèses erronées. Or, puisque les caractères squelettiques nous manquent, la théorie de régression vers le type primitif nous échappe

ainsi. Où chercher alors l'explication de cette disposition mongolienne des parties molles ?

Tout d'abord voyons quels sont les caractères de l'œil mongol. D'après Denicker ce sont : 1° l'étroitesse de la fente palpébrale ; 2° le renversement des bords ciliaires des paupières vers le globe ; 3° plus tard l'apparition d'une bride ou pli falciforme. D'après Denicker les deux premiers caractères sont d'ordre primordial, tandis que la bride n'existe pas à la naissance. Avec l'âge elle devient de plus en plus nette, en même temps qu'il se produit un déroulement du bord ciliaire et un élargissement de la fente palpébrale. Dans la vieillesse la bride disparaît à nouveau. Quand à la fente palpébrale, elle a la forme d'un triangle scalène à sommet émoussé, la hauteur par rapport à la longueur est environ deux fois moins grande que celle de l'œil d'un blanc. Il semble que l'étroitesse de la fente soit un phénomène embryonnaire, qu'on peut expliquer par le peu de développement du système pileux. On sait en effet que vers le troisième ou quatrième mois de la vie intra-utérine chez l'homme la fente palpébrale se referme, non par agglutination, mais par vraie soudure des épithéliums des bords palpébraux (l'ectoderme seul prenant part à cet acte). Elles ne s'ouvrent que peu de temps avant la naissance. Il est possible, comme le pense Kœlliker, que la sortie des poils ciliaires et la sécrétion des glandes de Meibomius, qui commence vers cette époque, soit la cause déterminante de cette ouverture. Ainsi, plus tardivement les poils se développent et moins leur développement est actif, plus

longtemps les yeux du fœtus restent fermés et moins ils sont ouverts à la naissance. De cette façon la manque de développement du système pileux entraîne l'étroitesse de la fente palpébrale et peut-être le renversement des paupières en dedans chez les Kalmoucks. Quant au développement de la bride cutanée de l'angle interne de l'œil chez l'adulte, il est conditionné d'une part par le développement ultérieur du système pileux, provoquant le déroulement des bords ciliaires, et d'autre part par la proéminence des os malaires. D'après Siebold, la conformation de la tête kalmouck ne présente pas des dépressions considérables, et les os malaires proéminents déterminent une tension de la peau, entourant la fente palpébrale, en bas et en dehors. Il suffit en effet de tirer la peau au-dessus de la paupière supérieure, un peu en haut, pour que le pli disparaisse. Ainsi le renversement du bord ciliaire et l'étroitesse des fentes palpébrales doivent être regardés comme persistance de l'état fœtal. Comme les Kalmoucks présentent l'œil mongol au plus haut degré, Metchnikoff conclut que c'est la race la plus ancienne du monde. Quelques remarques plaident en faveur de cette opinion. Si le renversement en dedans est le fait principal, les cils doivent venir toucher l'œil souvent chez les Mongols et les prédisposer aux ophtalmies. Or Fusier, qui ignorait cette théorie, nous dit que les ophtalmies sont très fréquentes en Chine. En outre, l'œil à la chinoise s'observe dans toutes les races. Ses caractères ne sont pas aussi prononcés chez la race nègre (à noter que les nouveau-nés nègres ont une peau bien plus

claire que les adultes, et les cheveux droits). Plus rare encore est l'œil mongol chez les représentants de la race caucasique. Il se voit à titre transitoire chez les enfants, très rarement chez les adultes. De plus, Metchnikoff a remarqué que les enfants affectant cette particularité, sont les plus jeunes d'une famille nombreuse. A côté des caractères tirés de la disposition de l'œil, Metchnikoff note encore le développement défectueux du système pileux et les proportions du corps. Et il lui semble que la race mongole, dans sa branche kalmouck, est une des plus vieilles, peut-être même la plus vieille des représentantes des races actuelles ; ses signes de race les plus importants se voient plus ou moins chez d'autres races.

Ceci étant dit sur le type primitif, représenté peut-être par les Kalmoucks purs, revenons à l'explication de la conformation des parties molles de l'œil mongol. Malgré la réticence de Kœlliker, qui n'admet qu'une possibilité, il nous semble séduisant et plus solide de nous appuyer sur cette hypothèse, étant donné ce qui est connu des capacités pileuses de tous ces individus, et en particulier de la rareté des cils et de la blépharite chronique si fréquente chez les idiots que nous étudions. L'action trophique exercée sur la peau et sur ses organes amènerait ainsi chez les uns normalement, chez les autres pathologiquement les mêmes dispositions des paupières. En terminant ajoutons ceci : si une régression était à envisager dans cette forme d'idiotie, ce serait plutôt vers le type singe qu'il faudrait se rapprocher.

Fréquemment, en effet, nombre de ces idiots présentent des caractères simiens assez marqués. Rappelons seulement le léger prognathisme, l'enfoncement des régions temporales, leur oreille de singe, leur manière d'être, leur agilité, leur tendance à faire des grimaces, à imiter les gestes et le langage, mimique, écholalie ; l'habitude signalée par Decroly de saisir les objets sans opposer le pouce, de s'accrocher avec les pieds et les mains, d'aimer à se suspendre, à grimper, les craintes irraisonnées que provoquent chez eux le moindre mouvement, la curiosité et la sauvagerie en même temps avec les personnes étrangères. Il ne faut pas non plus confondre la bride oculaire des idiots mongoliens avec la plica semi-lunaris (membrane nyctitante des oiseaux), qui se retrouve à l'état d'ébauche chez les individus normaux sous la forme de caroncule lacrymale, très développée chez certaines races et chez certains singes anthropoïdes : gorille, chimpanzé adulte.

Comme conclusion, il faut donc bien répéter que le terme d'idiotie mongoloïde est une dénomination d'ordre purement esthétique et nullement anthropologique ; qu'elle ne doit donc pas faire préjuger d'une valeur quelconque au point de vue régression vers un type ethnique, puisque les parties osseuses de ces individus ne présentent en aucune sorte les caractères nécessaires au type mongol et mongoloïde. La disposition des parties molles est due à un phénomène d'ordre purement trophique, portant sur le système pileux, phénomène commun aux vrais et aux pseudo-Mongols, ce trouble trophique datant de la vie intra-utérine. Chez les

pseudo-Mongols ce trouble est pathologique et s'accompagne de troubles cérébraux et généraux, chez les Mongols et tribus mongoloïdes le peu de développement du système pileux est un caractère accessoire de ces races : le résultat esthétique est seulement le même.

V. — Symptômes et diagnostic.

Nous serons bref sur la symptomatologie, dont nous ne ferons que rappeler les signes, devenus pour la plupart classiques.

État physique. — C'est le facies et la tête qui sont le plus caractéristiques. *La tête* est arrondie et fortement brachycéphale. Il existe une tendance marquée au parallélisme des plans occipital et frontal. Les tempes sont le plus souvent déprimées. Le diamètre antéro-postérieur est plus petit que le transverse. L'index cranien varie autour de 85. Les fontanelles restent béantes jusqu'à la fin de la troisième année, rarement elles persistent la quatrième ou la cinquième. Les sutures (lambdoïde, coronale, sagittale et métopique) restent à l'état membraneux pendant toute la première année, ou bien se ferment vers le sixième mois. La voûte est bien conformée. *La face* dans son ensemble est petite et arrondie, comparable à une pleine lune. Plate le plus souvent, elle semble parfois être déprimée, comme si quelque chose l'avait refoulée en dedans. *Les yeux* par leur conformation donnent au facies un aspect typique. Les fentes palpébrales, très étroites, sont disposées en amande, leur direction est souvent oblique et elles con-

vergent en bas et en dedans. Au niveau de l'angle interne il existe, mais non d'une façon constante, une bride cutanée : l'épicanthus des ophtalmologistes, laquelle contribue à augmenter la distance séparant les deux yeux (une fois nous l'avons vue dépasser la longueur du nez).

La blépharite glandulo-ciliaire est très fréquente, le bord palpébral est rouge, tuméfié et éversé. Les paupières sont collées le matin au réveil, les cils sont courts, rares et rigides. Nous avons déjà parlé des mouvements nystagmiformes animant souvent l'œil et du strabisme convergent dans la majorité des cas. Les arcades sourcilières sont peu saillantes, les sourcils presque rectilignes suivent la direction générale des fentes palpébrales. Le pourtour des paupières est le siège fréquent de l'eczéma chronique avec rougeur et desquamation, il est très rebelle et si on arrive même à le faire disparaître il ne tarde pas à revenir dans peu de temps. L'eczéma se voit aussi avec la même fréquence et le même caractère de chronicité au pourtour de la bouche et aux joues. *Les joues* sont grosses, bouffies, rebondies, elles présentent une coloration spéciale (la même au lobule du nez et au menton) : rouge foncé et en même temps jaunâtre, ou vineuse, ne ressemblant pas à la couleur des enfants bien portants; on dirait qu'ils se sont « fardés à la manière des clowns ». Le front est symétrique, parfois à la palpation on découvre une ligne saillante correspondant à la suture métopique. Le plus souvent il est bien conformé, le tiers inférieur seul présente un certain retrait en arrière, prenant

ainsi part à la dépression intersourcilière. *Le nez* est très élargi et enfoncé à sa base, il est petit, les narines regardent souvent en haut, ou sont étalées. La rhinite chronique n'est pas rare.

D'ailleurs la respiration nasale est très gênée par l'étroitesse du rhino-pharynx, bouché le plus souvent par des végétations adénoïdes, d'où stridor et ronflement nocturne, spasme de la glotte et laryngite striduleuse. La voix est perçante, désagréable. *La bouche* est entr'ouverte, la lèvre inférieure est épaisse, renversée et souvent fissurée.

Il existe un léger degré de prognathisme. La voûte est profonde, ogivale et riche en malformations (crête médiane, saillante, sillons avoisinants la ligne médiane). *Les dents* des deux mâchoires au lieu de se disposer en ellipse, se rangent sur deux lignes convergentes, qui viennent se rencontrer à l'angle aigu à la partie antérieure du maxillaire : bouche en V. La dentition est riche en anomalies. Sollier a montré qu'elle commence tard dans un grand nombre de cas d'idiotie, à plus forte raison dans l'idiotie mongoloïde, si riche en vices de développement. En ce qui concerne la deuxième dentition, la tendance au retard y est moins marquée, souvent elle arrive à l'époque normale et fait des progrès réguliers. Les dents de lait, comme les dents permanentes, sont mauvaises et se carient facilement (elles présentent une certaine fragilité comme chez les prématurés). Les dents mettent plusieurs années pour apparaître. C'est un processus lent mais s'accomplissant toujours. Elles percent tardivement et irrégulièrement. La première dent

n'apparaît souvent qu'au cours de la deuxième année. Dans la moitié des cas les incisives médianes inférieures viennent les premières, dans d'autres la dentition commence par les prémolaires supérieures. Souvent la dentition n'est complète qu'à 4 ou 5 ans, ou bien reste incomplète, ce sont les incisives latérales supérieures qui manquent alors. De même que dans l'ordre d'apparition, il y a beaucoup d'anomalies dans la configuration des dents. Elles sont très petites, surtout celles de la mâchoire supérieure, souvent la largeur dépasse la hauteur, le bord libre est élargi, comme usé. Les tubercules des molaires sont irréguliers. Elles se disposent parfois en dos d'âne, chevauchent les unes sur les autres, s'écartent plus ou moins de la rangée normale, souvent les arcades dentaires ne se correspondent pas, et la rangée inférieure dépasse plus ou moins en avant la supérieure. *La langue* est souvent plus ou moins procidente entre les arcades dentaires à peine écartées. Tandis que toutes les particularités du mongolisme sont d'origine intra-utérine, il n'en est pas de même de celles de la langue. Son hypertrophie apparente peut se montrer dès la naissance, mais alors son gonflement est attribuable à l'étroitesse de la bouche. La dureté, la desquamation, la saillie des papilles, les fissures manquent à la naissance. Le gonflement des papilles peut se montrer entre le troisième et le neuvième mois, les fissures n'apparaissent qu'au cours de la troisième ou quatrième année, se montrant quelquefois avant ou retardant jusqu'à la sixième année. Peut-être peut-on expliquer ces altérations par la fragilité de la mu-

queuse de l'enfant et par sa vulnérabilité particulière. En plus il y a un facteur mécanique, dont le rôle est évident, c'est le tétage, quelquefois à un degré très prononcé. Ainsi John Thomson sur 69 enfants l'a vu chez 59, les 10 autres suçaient leurs doigts ou leurs mains. Lange ajoute que les enfants, n'ayant pas cette mauvaise habitude, ont la langue peu dépouillée ou peu fissurée. C'est donc vers la quatrième année que la langue présente son aspect particulier (à 22 mois au plus tôt d'après John Muir). La muqueuse est épaissie, les papilles fongiformes de la pointe et de la partie moyenne du dos sont hypertrophiées, les sillons la creusent profondément (aspect de mosaïque). Tantôt il existe une fissure médiane antéro-postérieure, sur laquelle viennent se brancher les sillons transversaux à la manière des nervures d'une feuille ; tantôt le sillon axial fait défaut, les sillons latéraux sont incomplets, ne découpant que les bords de la langue. Cet aspect lui a valu des noms différents : langue scrotale (Comby), langue géographique (Neumann), langue cérébriforme (Bagiolan), langue en mosaïque. *Les oreilles* sont très écartées de la base du crâne, rapprochées au contraire du plan facial et implantées plutôt bas.

Elles sont petites et pas toujours symétriques. La portion inférieure de la main développée fait presque un angle droit avec la supérieure, celle-ci étant fortement rabattue, formant toit. Elles présentent dans leur ensemble une incurvation en cornet d'oubli. Le tubercule de Darwin manque le plus souvent, le tragus est petit, le lobule est petit et adhérent. La branche antérieure de

l'hélix peut manquer, alors la cavité de la conque n'est pas divisée en deux parties. Il existe une atrésie prononcée du conduit auditif externe, mais l'ouïe est fine. Telle est l'oreille mongole (de Bourneville), l'oreille de singe (de Kassowitz).

Les cheveux sont minces, souples, abondants, ne présentant aucune particularité ni dans leur qualité, ni dans la couleur. *La peau* est sèche, rugueuse, assez souple, jaunâtre, marbrée (livido-annularis). Il existe un certain embonpoint, mais aucune masse pseudo-lipomateuse. La sécrétion sudorale semble se faire normalement. Aux extrémités la peau est froide et souvent cyanosée. *Les membres* sont petits, mais bien conformés. Ils présentent une laxité anormale des jointures. Les enfants sont comme en caoutchouc, les doigts peuvent arriver au contact de la face dorsale du poignet, ils arrivent à toucher la tête avec les pieds, la laxité peut atteindre un tel degré, que les membres prennent facilement une position analogue à celle qu'ils ont gardé dans l'utérus. C'est grâce à cette laxité que les enfants gardent sans fatigue la position en « tailleur ». Cette hyperextension n'est pas douloureuse, elle n'influence pas non plus leur marche, on voit des enfants de 7 à 9 ans, marchant depuis quelques années déjà et qui présentent néanmoins cette laxité. D'ailleurs avec l'âge elle diminue et disparaît vers la puberté.

Adachi dit que la plus grande laxité articulaire des Japonais est due à ce que leurs surfaces articulaires sont plus plates. Ni le traitement phosphoré, ni le traitement thyroïdien ne l'améliorent pas.

La main est courte, large, épaisse, inhabile. Le pouce très court exerce difficilement les mouvements d'opposition. Les extrémités des deuxième, troisième et quatrième doigts affleurent souvent au même niveau. Les phalanges sont épaisses et coniques. Comme le pouce, le petit doigt est très court et présente en plus une incurvation dont la concavité regarde l'axe de la main. C'est la *main idiote* très commune (Bourneville). Les pieds sont grossiers, courts, parfois déviés (Comby). Le thorax rachitique, « en carène », n'est pas rare. Le ventre est gros, la constipation est habituelle. On voit souvent des hernies soit ombilicales, soit de la ligne blanche. *Développement corporel* : ce sont des enfants petits, chétifs, commençant à marcher vers 2 ou 3 ans, la force musculaire, l'exécution des divers mouvements sont insuffisants. La taille, s'éloignant peu de la normale au début, présente avec l'âge une différence de plus en plus croissante : nanisme mongolien. La colonne vertébrale est droite. S'ils arrivent à la puberté, ils évoluent bien, les filles sont assez bien réglées.

L'appareil digestif est bon, la respiration normale, la circulation est défectueuse aux extrémités, les mains et les pieds sont froids et violacés. Les réflexes sont normaux. La sensibilité générale est un peu émoussée, celle au froid est plutôt exagérée, les enfants étant très frileux. La vue est bonne, le goût n'est pas perverti, ils aimeraient plutôt les aliments farineux. L'odorat est émoussé, l'ouïe au contraire très fine. Souvent même le sens musical est très développé, ils retiennent l'air, battent la mesure, ont le don du ton et la mémoire des

notes, ils apprennent facilement la danse. On les calme souvent en leur jouant un air quelconque (Comby). *Les troubles psychiques* varient de l'imbécillité simple à l'idiotie la plus profonde. Tout jeunes ils ont l'air apathique, mais dès l'âge de 2 à 3 ans ils s'éveillent, l'humeur change, ils sont en général gais, contents, paisibles, l'expression est calme et gentille. Leur aspect éveillé et agréable fait supposer un niveau intellectuel bien plus élevé que ne le comporte leur état mental. Leur regard est mobile, leur rire est facile, le visage est grimaçant. Sous l'influence de la moindre émotion (quand ils ont peur qu'on ne leur fasse du mal, ou bien quand on les examine) la face se défigure par des contorsions très accentuées, on croirait que l'enfant éprouve soit une forte douleur, soit une grande joie. Les enfants exécutent avec plaisir les diverses grimaces et mouvements drôles. Leur tendance aux plaisanteries est très caractéristique. Mais l'humeur change souvent sans motif évident. Aux périodes d'excitation avec gaieté, avec état éveillé succèdent des journées et des semaines lorsque l'enfant reste torpide, inerte, fixe des objets durant des heures, ne peut revenir à sa raillerie habituelle, se montre soucieux et sombre. Ces inégalités de caractère sont propres au mongolisme. D'habitude ils sont très affectueux, s'attachent aux personnes qui les soignent, sont doux et timides. Très grande est leur prédisposition à l'imitation, à l'écholalie, à l'échopraxie. C'est par imitation qu'ils arrivent à s'habiller ou à se déshabiller seuls, à se servir de différents objets à table, à exécuter des ordres simples,

à montrer les objets de la chambre, à indiquer les parties de leur corps.

Mais ils accomplissent tous ces actes avec lenteur, de sorte que la distinction avec les enfants normaux n'est que trop facile. Le gâtisme n'est pas très persistant au moins le diurne, mais la nuit souvent ils gâtent pendant toute leur vie.

Leurs instincts ne semblent pas être pervertis, on n'a pas vu d'onanisme, leur pudeur est grande, pas de pyromanie, ni elastomanie, ni vol, ni salacité. Le sommeil est bon, sans cris, ni rêves parlés, sans cauchemars, sans réveils en sursaut, pas de somnolence, ni attaques de sommeil. Ils dorment parfois assis en tailleur, la tête entre les jambes, le corps plié en deux. Ils reconnaissent les personnes vues depuis longtemps, saisissent parfois les relations de cause à effet. L'attention est très difficile à fixer, en classe leurs progrès sont excessivement lents, tout à fait exceptionnellement on en rencontre qui savent lire et écrire. En somme ce sont des imbéciles agréables et affectueux, incapables de gagner leur vie ou de prendre soin d'eux-mêmes et qui doivent être placés dans des asiles.

Le pronostic est toujours à réserver. Leur avenir est très précaire, pour la plupart ils succombent dans les premières années de leur vie, frappés d'incapacité vitale. Plus tard ils meurent emportés soit par la tuberculose, qui est leur véritable fléau, soit par une maladie respiratoire aiguë. Ainsi, ils ne franchissent l'âge de la première enfance, que très rarement, nous pouvons nous expliquer en partie par cette raison, pourquoi

dans la majorité des cas ce type d'idiotie passe inaperçu. *Le diagnostic* différentiel doit se faire avec le *rachitisme*, vu la coexistence du retard dans la marche, la dentition, la fermeture des fontanelles, et la laxité articulaire. Mais le facies spécial du mongolisme n'existe pas dans le rachitisme, de plus un traitement approprié peut guérir le rachitisme, tandis qu'il reste inefficace pour le premier. Ajoutons, qu'il existe souvent un certain degré de rachitisme combiné, avec le mongolisme. *L'achondroplasie* est facile à distinguer. Ces petits géants, avec les masses musculaires énormes aux cuisses, aux mollets et aux bras ont en plus l'intelligence intacte.

C'est avec le *myxœdème* que le diagnostic a été le plus souvent confondu. Actuellement on a établi pour chacune de ces deux affections une symptomatologie propre et assez caractéristique, pour que la confusion ne soit plus possible, sauf pour les cas où il existe une association des deux.

1° *Signes faciaux et céphaliques.*

MYXŒDÈME

La face est large, bouffie. Les fentes palpébrales sont étroites en raison du gonflement des paupières (pseudo-œdème), pas d'épicanthus. Racine du nez déprimée, narines larges, la bouche est large et toujours

MONGOLISME

La face est petite, non bouffie. Les fentes palpébrales sont étroites, obliques en bas et en dedans, épicanthus presque constant. Racine du nez large, fortement déprimée, narines plutôt étroites,

MYXŒDÈME

ouverte. Voûte palatine plutôt plate et large. Menton aplati, court, fuyant. Facies pâle. La langue est grosse, toujours procidente. Oreille ordinaire, grande, molle. Tête d'une forme quelconque. Fontanelles persistantes. Cheveux raides, gras, alopecie partielle. Tous ces traits caractéristiques n'apparaissent guère avant l'âge de 6 mois.

MONGOLISME

bouche petite, légèrement entr'ouverte. Voûte palatine ogivale. Menton normal, pointu, relevé. Facies coloré et eczématisé. Langue en mosaïque avec hypertrophie légère. Oreille mongolienne (oreille de singe). Tête brachycéphale ou arrondie. Fontanelles fermées à la fin de la troisième année. Pas d'alopecie. Cheveux fins, soyeux, abondants. Le mongolisme est congénital, tous ces traits existent dès la naissance.

2° *Signes corporels.*

La peau est épaisse, sèche, farineuse, cireuse, squameuse, existence fréquente des pseudo-lipomes sus et sous-claviculaires, axillaires. Pas de sécrétion sudorale. Cou court, corps thyroïde absent ou atrophié. Thorax malformé, déviation de la colonne vertébrale. Mains et pieds gros, épais, non cyanosés. Pas de laxité des jointures,

La peau peut être sèche et présente un certain embonpoint, différant de l'infiltration myxœdémateuse. La sécrétion sudorale est normale. Cou, thorax, colonne vertébrale normaux. Main caractéristique, avec disproportion des doigts, souvent cyanosés. Grande laxité des jointures. Attitude en tailleur très fréquente.

MYXŒDÈME

pas d'attitude en tailleur. Organes génitaux très peu développés, puberté très tardive. Nanisme très prononcé.

Anomalies congénitales rares.

MONGOLISME

Organes génitaux assez développés, puberté précocce.

Nanisme relatif.

Grande fréquence d'anomalies congénitales, surtout cardiaques.

3° *Signes psychiques et instincts.*

Presque toujours l'idiotie est la plus profonde. Inertie très grande, caractère maussade, soucieux. Pas de mauvais instincts, instinct génital presque absent. Sont aptes à l'éducation.

L'imbécillité est plus fréquente.

Activité presque naturelle, ils sont imitateurs, moqueurs, par période entêtés, caractère jovial. Instinct sexuel peu développé, pas de mauvais instincts proprement dits, sont malicieux. Leur éducation est plus difficile que celle des myxœdémateux.

4° *Pronostic et traitement.*

Longévité assez grande, meurent rarement de tuberculose.

Longévité abrégée, meurent dans l'enfance, atteignent rarement l'âge de 20 ans, sont emportés presque toujours par la tuberculose.

L'opothérapie améliore toujours les myxœdémateux, son action est inconstante sur les Mongoliens.

VI. — Traitement.

La ressemblance, dans les points secondaires il est vrai, du mongolisme avec le myxœdème a encouragé les premiers essais d'opothérapie.

Cette médication est pourtant dangereuse, puisque les lésions cardiaques forment sa contre-indication la plus importante, or nous savons combien sont fréquentes entre autres les malformations cardiaques dans cette maladie. Quoi qu'il en soit, ce traitement a été essayé (en France par Bourneville), et on a constaté qu'il n'y a qu'une série de symptômes accessibles à son influence. Avant tout, c'est le poids qui diminue au moment de la cure, mais monte rapidement pendant que les malades se reposent. Quant à la taille, il y a en général un certain accroissement, les malades gagnent en moyenne 1 centimètre par mois de traitement, la taille reste invariable aux intervalles du traitement. L'influence sur le fonctionnement du tube digestif est indéniable, la constipation habituelle disparaît et les enfants ont des selles quotidiennes et spontanées.

Il existe aussi une certaine amélioration mentale, l'apathie diminue, les mouvements deviennent plus prompts et spontanés; les enfants sont plus actifs, au lieu de rester toute la journée assis « en tailleur », ils se mêlent aux autres enfants, prennent part aux jeux, aux exercices de gymnastiques. Ils sont éveillés, excités, sont plus éducatibles, leur température monte un peu, les échanges nutritifs s'améliorent. Vogt (H.) dit que le traitement thyroïdien apporte une amélioration

à certains signes physiques chez beaucoup d'idiots de provenance non thyroïdienne. Il pense que les symptômes améliorés par ce traitement dans le mongolisme ne sont pas de nature spécifique, mais d'une origine générale, commune, accompagnant souvent les différentes formes d'idiotie, en particulier celles qui manifestent un arrêt de la croissance et du développement (infantilisme). Donc il reste dans le mongolisme les signes spécifiques, l'habitus caractéristique et la faiblesse d'esprit à traits particuliers, liés à la maladie elle-même et soustraits absolument à l'action opothérapique. De plus, le traitement thyroïdien amène au commencement une amélioration générale rapide, mais dès la troisième ou quatrième cure s'installe un état stationnaire, d'où les malades ne sortent plus, qu'on fasse ou non le traitement. Ajoutons que Bourneville a recours à la glande fraîche de mouton et qu'il en administre 0 gr. 25 par jour pendant la première semaine ; 0 gr. 50 la deuxième ; 0 gr. 75, la troisième ; 1 gramme, la quatrième. Il ne dépasse pas la dose maxima de 1 gr. 25 par jour. Au bout de trois mois de traitement, il l'arrête, pour le reprendre après un temps plus ou moins long suivant l'état des malades.

Donc, en attendant que le traitement spécifique (s'il en est un) soit découvert, nous avons à notre disposition à côté du traitement thyroïdien, qui, nous semble-t-il, doit toujours être essayé, le traitement reconstituant et pédagogique tel qu'il est proposé et appliqué par M. Bourneville à son institut médico-pédagogique.

II. — TACHES MONGOLOIDES

Au Japon presque 90 0/0 des nouveau-nés portent dans la région lambo-sacrée des taches d'un bleu mat, d'une grosseur variant d'un pois à une paume de la main, apparaissant à la naissance et durant quelques mois ou quelques années. Leur connaissance y date de plusieurs siècles et pendant longtemps les Japonais pensaient que ces taches n'appartiennent qu'à leur race dont elles indiquent la pureté. Il s'est même formée une secte religieuse, croyant voir une marque de divinité chez les personnes porteurs de ces taches.

Depuis un temps relativement court on a appris l'existence de ces taches chez les Malais, Esquimaux, de Groënland, Chinois chez les Indiens de Vancouver, chez les Négroïdes de Brésil. Brennemann ayant examiné en Amérique 40 nouveau-nés de couleur, a retrouvé les taches chez 35 d'entre eux (sans trouver des croisements asiatiques dans leur origine), cette constatation ne pouvant se faire qu'au courant de la première année, avant la généralisation de la pigmentation. On les a vues aussi chez les nouveau-nés nègres.

Les travaux sur les taches bleues de la région sacrée sont devenus plus nombreux depuis qu'on a vu qu'elles ont la plus grande étendue et sont les plus persistantes chez les singes. Les races chez lesquelles on ne les rencontre qu'à titre pour ainsi dire exceptionnel, sont les Européens et les Aïnos, population asiatique, sans relation avec la race mongolienne, habitant les îles Yezo et Sakhaline.

Mais partout où il y a eu des croisements avec les races de couleur, les taches bleues réapparaissent. C'est ainsi qu'on les trouve chez les métis aïno-japonais et euro-japonais. A La Plata Lehmann-Nitsche en a trouvé chez des enfants mulâtres.

Il semble que la contamination du sang blanc par le sang de couleur se révèle par l'apparition de ces taches. D'après Chemin (médecin de marine), les pays, où ces taches se voient dans une proportion la plus élevée de 89 0/0 au-dessous de 1 an, 71 0 0 — entre 2 et 3 ans, 49 0/0 — de 3 à 8 ans, comprennent actuellement l'aire géographique du Japon, de la Chine du Nord, des côtes de l'Indo-Chine et des îles Philippines.

C'est en 1885 que Baëtz (médecin allemand, dont la femme était Japonaise) attire l'attention des Européens sur cette anomalie de la race mongole. Les premiers, qui ont trouvé leur existence chez les européens, furent Adachi et Fujisawa en 1903.

Sur 24 autopsies de nouveau-nés européens, âgés de moins de 2 ans, pratiquées par eux à Strasbourg, ils ont trouvé dans 10 cas le substratum anatomique de ces taches, consistant dans la présence de cellules pig-

mentaires particulières, bien décrites encore par Baëlz en 1885 et par Grimm en 1895 ; ces cellules ne donnent lieu à des taches typiques que si elles sont suffisamment nombreuses. Ces auteurs ne disent pas s'il y avait ou non chez ces enfants un mélange de sang d'une race de couleur. La même année Fujisawa a vu chez un enfant (sur 50 examinés dans ce but) deux taches d'un bleu brillant, ayant exactement les mêmes caractères que les taches des nouveau-nés japonais, situées l'une dans la région sacrée, l'autre sur la fesse droite, toutes les deux grosses comme l'empreinte du pouce. Vers le quatrième mois la tache a commencé à pâlir. Les parents de cet enfant ont les cheveux et les iris très foncés, de même que l'enfant lui-même avait la peau d'un brun clair, les cheveux et les iris foncés. En 1905 Arhmeed dit avec Tsubsi de Tokio que chez les Européens les taches existent pendant la vie embryonnaire, mais disparaissent au moment de la naissance. Les individus de pure race caucasienne ne peuvent pas plus avoir ces taches violettes des Japonais, que les Aïnos de race pure. En 1906 Epstein a constaté sa présence chez des enfants européens dans une proportion d'environ 1 fois sur 600. En 1907 Tugendreich en communique deux observations (sur 1.200 enfants observés dans ce but). Premier cas : sur les fesses d'un nourrisson de 1 semaine 1/2 existe une tache d'un bleu mat, grosse comme une pièce de 5 francs, se délimitant faiblement, non surélevée, ne s'effaçant pas par la pression. Chez sa sœur âgée de 1 an 1/2 existe une tache bleuâtre un peu plus petite. La mère, comme les enfants,

est brune, l'iris et les cheveux sont noirs. Deuxième cas : un nourrisson de 3 semaines présente une tache d'un bleu mat, située au-dessus de l'anus, grosse comme une pièce de 2 francs, se perdant dans la fente interfessière, ne s'effaçant pas. Un peu au-dessus, au niveau de la première vertèbre lombaire, existe une ombre bleuâtre. Le nourrisson a la peau et l'iris brun, les cheveux noirs. La mère est blonde, mais le père est fortement brun et a les yeux très foncés.

La même année Menabuoni publie un cas à Florence : garçon de 7 mois, présentant six taches d'une coloration bleuâtre, plus foncée à la naissance, à leur niveau la peau n'est ni infiltrée, ni surélevée. Deux d'entre elles sont situées aux fesses, la troisième en bas de la région sacrée avec un prolongement dirigé vers le coccyx, la quatrième à la partie supérieure de la région lombaire, une petite à la hauteur de la dixième vertèbre dorsale, enfin la dernière, la plus volumineuse, à contours très irréguliers, se trouve entre les omoplates, dans son voisinage existe une quantité de toute petites taches, lesquelles d'après la mère ne formaient qu'une avec la grosse dont elles se sont séparées plus tard. Les parents sont Italiens, les deux familles habitent Florence depuis deux siècles. Voici les quelques observations sur la présence des taches mongoloïdes chez les enfants européens, que nous avons pu recueillir dans la littérature étrangère. En France elles n'ont pas encore été notées.

Caractères. — La couleur est d'un bleu mat, atteignant son maximum vers la fin de la vie intra-utérine,

la teinte se fonce un peu durant le premier mois après la naissance, puis elle persiste sans se modifier le plus souvent une année, parfois deux ou même plus longtemps, on n'en trouve plus que des traces ou même pas du tout chez les Japonais entre la troisième et la huitième année. C'est à titre tout à fait exceptionnel qu'on peut en rencontrer chez les adultes. La couleur ressemblant aussi à celle produite par le tatouage, varie un peu d'un peuple à l'autre, elle est déjà d'un bleu plus grisâtre chez les autres tribus mongoliennes, à peine différente du reste de la peau chez les mulâtres, d'un violet clair chez les Indiens. La coloration ne disparaît pas par la pression. Son lieu de prédilection est la région sacrée, coccygienne ou fessière, on ne la voit presque jamais à la face ou aux extrémités. Dans le voisinage la peau est normale. Leur nombre est variable de même que les dimensions, lesquelles sont de 5 millimètres à 1 centimètre de diamètre, soit plus grosses, atteignant la grandeur d'une pièce de 5 francs ou d'une paume de main. Les contours sont plus ou moins réguliers, il n'existe aucune induration ni de leur bord ni en surface, l'appareil pileux n'est pas détruit, elles se couvrent finalement de poils. La première étude histologique en a été faite par Baëlz en 1885, puis par Grimm en 1895.

D'après ces auteurs la tache apparaît pendant la vie intra-utérine, vers le quatrième mois, sous forme de dépôt pigmentaire dans la profondeur des couches dermiques. Dans la peau il y a lieu de distinguer deux genres de pigments, celui des couches profondes du derme

et celui de l'épiderme, le premier en rapport avec l'existence des taches bleues, l'autre déterminant telle ou telle autre coloration de la peau.

A l'étude histologique *des taches* on trouve : de grosses cellules, étirées irrégulièrement, fusiformes ou avec plusieurs prolongements, ayant 6 à 10 μ de largeur sur 20 à 50 μ de longueur ; le pigment se dépose à la périphérie du corps protoplasmique, donnant à la cellule une teinte jaune-brunâtre ou noire, suivant son abondance, le centre est occupé par un gros noyau nettement différencié. Les prolongements, dont sont pourvues les cellules, droits ou sinueux, peuvent s'insinuer entre les fibres du tissu conjonctif, ou bien peuvent s'unir avec ceux des cellules voisines, en formant ainsi une tache irrégulière. Elles suivent les faisceaux du tissu conjonctif, formant de véritables essaims autour des unes, rares autour des autres. Les principales rangées de ces cellules sont parallèles à la surface de la peau. Elles sont situées dans les couches les plus profondes du derme, ne pénètrent pas dans les papilles et se trouvent séparées de l'épiderme par une importante couche de tissu conjonctif. Quelques-unes pénètrent mais très irrégulièrement avec certains faisceaux conjonctifs, dans le tissu cellulaire sous-cutané.

Les cellules pigmentaires de *l'épiderme* sont plus petites, elles sont bien conformées et régulières, en massues ou un peu allongées, les granulations pigmentaires se concentrent aux pôles, le pigment y est plus abondant. Dans les peaux faiblement colorées le pigment n'existe que dans la couche profonde de l'épi-

derme, tandis qu'on en trouve jusque dans la couche cornée d'une part et dans les papilles du derme de l'autre, dans les peaux fortement colorées. Son existence date de la vie ultra-utérine. *Adachi* a montré que la richesse pigmentaire des deux couches, derme et épiderme, est en proportion directe chez l'homme à quelque race qu'il appartienne, la différence n'est que quantitative. Il n'en est pas de même des singes. Chez eux la richesse des deux couches est inversement proportionnelle. Tandis que leur épiderme est pauvre en pigment, il existe dans les couches profondes du chorion de nombreuses cellules pigmentaires, lesquelles ne manquent que dans les parties terminales : bout de la queue, troisièmes phalanges. Chez le chimpanzé c'est le derme du dos qui est le plus riche en cellules pigmentaires.

Chez l'orang-outang, au dos : les pigments de l'épiderme sont plus nombreux que ceux du derme, au ventre c'est l'inverse.

Quant à la nature de ce pigment chorial, quelques-uns lui attribuent une origine sanguine — le pigment des races colorées, circulant en abondance entre le placenta et l'embryon pendant la gestation, l'excès se dépose dans les parties les moins développées ou de moindre résistance, correspondant à un ancien organe, développé chez de lointains ancêtres, à la queue peut-être. D'autres le rapportent à un processus pathologique ou même tératologique de la vie fœtale, d'autant plus volontiers que la région sacrée est le siège fréquent de manifestations pathologiques du développement fœtal

(tumeur dermoïde, spina bifida, nævus vasculaire, hyperthricose). Enfin, la plupart des auteurs, malgré l'extension de la tache aux différentes races, sont d'accord pour la considérer comme un signe propre à la race mongole, malgré l'opinion contraire des autres, disant qu'il ne semble pas, si la tache appartient plus spécialement à certaines races, qu'elle soit suffisante pour les caractériser. D'après ces derniers elle n'a qu'une valeur relative, comparable à celle de la couleur, des traits ou des cheveux. *Epstein* semble avoir raison en admettant, étant donné qu'une race est formée par un ensemble de particularités, se retrouvant régulièrement chez ses représentants, que certains stigmates, par le fait qu'il se retrouvent exceptionnellement chez les individus d'une autre race, ne perdent pas par là leur signification primitive. Quant à admettre l'existence d'un croisement mongolien, s'étant fait dans des temps tellement éloignés, qu'il est devenu même inconcevable, c'est peut-être aller trop vite en besogne. Le seul appui à cette hypothèse, relevé de quelques observations concernant les enfants européens, c'est qu'ils appartiennent au type foncé (peau, iris, cheveux bruns), de même que leurs parents.

En terminant nous croyons nécessaire de souligner ce fait, que la tache bleue mongoloïde décrite ci-dessus, n'a rien de commun avec l'idiotie mongoloïde, dont nous avons parlé dans le premier chapitre de notre thèse. Elle n'est mentionnée dans aucune des nombreuses observations publiées jusqu'à présent sur l'idiotie à facies kalmouck, et nous-mêmes, nous n'avons pas

pu en constater la présence sur aucun de six enfants, vus par nous en trois mois dans les différents services de Paris.

Est-il nécessaire d'ajouter que le diagnostic de ces taches ne présente aucune difficulté? La seule confusion possible est avec les *nœvi pigmentaires*, angiomes ou taches dues au *décubitus* ; le début, l'apparence et l'évolution sont suffisamment caractéristiques, pour que toute erreur soit facilement évitable.

Observation I (prise dans le service de
M. le professeur HUTINEL).

Rouq..., Marie-Louise, âgée de 7 ans 1/2 (née le 13 août 1900 dans le Cantal), est amenée à l'hôpital parce qu'elle est une arriérée.

Des renseignements sont donnés par sa sœur. Les parents, du côté paternel aussi bien que du côté maternel, sont tous du Cantal.

Père âgé de 58 ans, non buveur, un peu rhumatisant, très nerveux, très coléreux, s'emportant facilement, pour la moindre contrariété. Quelques céphalalgies en rapport avec les maux de dents ; aucune maladie sérieuse, sauf la variole il y a une trentaine d'années.

Après avoir eu une fille (celle qui donne les renseignements), est allé travailler à Paris où il est resté quinze ans, c'est de retour au village qu'il a eu encore deux enfants, dont la dernière est notre malade. Aucun signe net de syphilis.

Le grand-père paternel était intelligent. Il est mort d'une

apoplexie cérébrale (?) il est parti dans les champs bien portant et là a été trouvé mort.

Un petit neveu du grand-père était un « innocent » : il n'avait pas sa raison, était de petite taille, marchait bien, était toujours content, était gros, ne travaillait que parce qu'il voyait les autres travailler (par imitation). Mort âgé d'une trentaine d'années.

La grand'mère paternelle était faible d'esprit, très nerveuse, s'emportant facilement, ayant des crises de colère à la moindre contrariété se traduisant ainsi : elle se couchait, se disait malade, ne répondait pas aux questions, qu'on lui adressait, refusait à manger, devenait gâteuse (par méchanceté, ajoute la sœur de notre malade), ainsi pendant trois à quatre jours, et même elle serait restée davantage couchée, on ne la faisait lever qu'à force de raisonnements multiples (on lui disait que cela l'affaiblissait qu'elle n'était pas une malade, etc...)

Morte à 75 ans d'un chaud et froid. Les deux tantes paternelles ne sont pas intelligentes, sont méchantes ; elles ont été à l'école, mais savent à peine écrire leur signature. D'ailleurs, le père de la malade n'est pas intelligent non plus, il écrit très mal et lit à peine.

Mère morte à l'âge de 51 ans, le 7 septembre 1907, différence d'âge de sept ans, le père le plus âgé, pas de consanguinité.

Gastralgie rappelant celle de l'ulcère de l'estomac (douleur en broche, vomissements, pas d'hématémèse ni de méloëna, paraît-il). Entre l'âge de 30 et 35 ans a été sujette à des faiblesses la prenant rarement (une fois par an à peu près) ; elle pâlisait, disait avoir mal au cœur et tombait comme une masse inerte n'importe où et n'importe comment, en perdant complètement connaissance. Après dix minutes, un quart d'heure revenait à

elle, mais éprouvait de la fatigue générale pendant deux ou trois jours encore.

Sa fille se rappelle avoir vu trois ou quatre faiblesses pareilles.

Notre malade (son dernier enfant) ne lui causait pas une grande inquiétude, elle espérait toujours qu'avec l'âge son état se modifiera et qu'elle deviendrait comme tous les enfants.

Ce n'est qu'au mois de mai 1907 qu'elle a appris que sa fillette est une « innocente ». C'était une secousse trop grave pour elle, ayant ébranlé aussi bien son état physique que moral. En effet, depuis les douleurs gastriques se sont exaspérées, elle pâlisait et maigrissait à vue d'œil, refusait à manger, elle disait qu'elle sentait sa raison s'en aller, et — réellement les trois et quatre dernières semaines elle avait des idées délirantes — elle cherchait à mettre le feu à la maison, à se suicider ; à des périodes d'excitation succédait la dépression profonde avec une faiblesse telle qu'elle ne quittait plus le lit. Enfin, les huit derniers jours, elle n'a plus mangé du tout et ne désirait qu'une chose, c'est de mourir le plus vite possible, pour avoir mis au monde une enfant pareille.

Rien à signaler du côté des parents maternels.

Pas de fausses couches.

Son premier enfant est une fille, âgée actuellement de 30 ans, bien portante, ayant quatre enfants, dont trois sont bien portants et un mort en bas âge de dysenterie.

Depuis, pendant quinze ans le père et la mère étaient séparés (père ayant travaillé à Paris).

Dès son retour survient la deuxième grossesse (mère âgée de 37 ans) laquelle s'est terminée à terme : la nouveau-née, une fillette, est morte au bout de six mois d'une méningite.

Enfin la troisième et dernière grossesse survient dans cinq ans (alors que la mère est âgée de 43 ans).

La mère est désolée de se voir enceinte à un âge si avancé, elle se fait beaucoup de mauvais sang, a beaucoup de chagrin.

Le 13 août 1900 l'enfant vient à terme (?), l'accouchement se termine bien. Dès la naissance on remarque la petitesse de la tête, l'aplatissement, dans le sens antéro-postérieur, et la mollesse du crâne (la sœur dit que la région occipitale a été aussi molle que la grande fontanelle).

Allaitement mixte et défectueux. Le lait de la mère étant insuffisant, la sœur (ayant, elle aussi, un enfant au sein) mis à son sein sa petite sœur nouveau-née. Celle-là étant très vorace, on a été obligé de lui donner autre chose à manger, et, à 8 jours, on lui donnait déjà des bols de tapioca.

Son développement est très lent.

A 4 ans seulement elle commence à marcher. A 2 ans apparaissait la première dent, d'abord les incisives latérales, puis les incisives moyennes. Les grosses dents sont venues à 4 ans seulement.

A 5 ans sa sœur l'amène avec elle à Paris où elle commence son éducation. Elle lui apprend à être propre, petit à petit, l'habitue à aller aux cabinets ou sur le vase (jusque-là Marie-Louise faisait au lit), au bout d'un an, elle sait déjà s'habiller et se déshabiller, se sert de la fourchette et de la cuillère à table, est capable même de faire quelques actes simples, si on les lui commande : aller chercher une assiette, un verre.

Elle est vive, grimaçante, déchire et casse tout. Avec cela elle est très timide : il suffit que quelqu'un rentre pour qu'elle se cache tout de suite. Est très peureuse, n'est pas méchante,

est très curieuse, observe attentivement les enfants qui jouent et dès qu'elle reste seule elle se met à les imiter.

A 5 ans elle prononçait *papa, maman* ; chez sa sœur elle a appris à dire quelques mots, n'a jamais été à l'école. Prenait souvent la position de tailleur.

Est amenée à l'hôpital, le 15 novembre 1907, âgée de sept ans.

État actuel. — La malade se présente avec un aspect éveillé, la physionomie bien plus expressive que ne le comporte son niveau intellectuel. Elle est riante, a le rire facile. Elle est très agitée dans son lit, ne reste pas un moment calme, elle déchire et casse ses jouets ou bien défait constamment son lit. Infatigablement garde la position de tailleur.

La tête est très petite, il existe une tendance au parallélisme des plans occipital et frontal.

La base de la tête est effacée et le plan occipital se continue presque sans interruption avec celui du dos. Quant au plan frontal, il paraît même légèrement déprimé, comme si quelque force l'avait refoulé en dedans.

Le diamètre transversal de la tête dépasse le diamètre antéro-postérieur maximum = 15.

Diamètre antéro-postérieur = 13.

Circonférence horizontale maxima = 47.

Les fontanelles sont fermées.

Les sutures ne sont plus perceptibles.

La suture métopique non plus.

Les cheveux sont châains, fins, assez abondants, ne présentent rien de particulier.

La face est arrondie, relativement petite et symétrique dans son ensemble.

Le front n'est pas bas, ni étroit. Sa hauteur est de 5 centimètres. Il est couvert de rides nombreuses et longues.

Sa partie moyenne est un peu proéminente et on sent un bourrelet dur, correspondant à la suture métopique. Dans son segment inférieur il est déprimé.

Les pommettes sont peu saillantes, au-dessous d'elles, le diamètre transversale de la face se rétrécit brusquement.

Les joues sont arrondies, assez saillantes et rebondies. Leur coloration, de même que celle du menton, est particulière; ce n'est pas la coloration rouge uniforme des enfants bien portants; elles ont l'aspect plutôt violacé, et, en y regardant de plus près, on les trouve couvertes de veinules, petites et sinueuses, entourées chacune d'une zone érythémateuse, formant dans l'ensemble une sorte de mosaïque, entre les mailles de laquelle on voit des taches jaunâtres.

Le nez est aplati à sa racine, mais il est assez droit, et les narines ne regardent que légèrement en haut. Les sécrétions nasales sont muco-purulentes et assez abondantes.

Les yeux sont écartés de 4 centimètres, cet écartement (en partie au moins apparent) est dû à l'existence d'un épicanthus bridant les deux yeux, il suffit de pincer la peau de la racine du nez pour découvrir la partie du globe oculaire cachée par ce repli. La fente palpébrale présente une obliquité marquée en haut et en dehors, de plus, elle est étroite et a la forme d'une amande. Pas de strabisme ni de nystagmus.

Une légère blépharite chronique. Le matin au réveil les yeux sont un peu collés.

Les arcades sourcilières ne sont pas anormalement épaissies, leur direction est aussi oblique en haut et en dehors.

La bouche. — Les deux lèvres sont couvertes de nombreuses

fissures, la lèvre inférieure est épaisse et un peu renversée. Le maxillaire inférieur est en léger prognathisme, la bouche fermée, on voit les dents de la rangée inférieure dépasser nettement celles de la rangée supérieure. La dentition a été tardive. On compte six dents de chaque côté. Les dents du maxillaire supérieur sont toutes pareilles, mais petites; de plus elles sont toutes plus larges que hautes, leur bord libre est épais et non tranchant, comme usé.

En bas presque toutes les prémolaires sont cariées, l'incisive latérale gauche et l'incisive moyenne droite sont dentelées, de plus celle-ci est tournée autour de son axe vertical, de sorte qu'elle est placée de champ en faisant saillie vers l'intérieur de la bouche. La voûte palatine est profonde et ogivale.

La langue est épaisse, les papilles fongiformes sont hypertrophiées uniformément sur tout le dos de la langue. De plus il existe un long sillon axial, sur lequel viennent se brancher les sillons transversaux, langue scrotale de Comby, langue monogole de Bourneville, langue géographique de Neumann.

L'entrée du conduit auditif externe est très étroite.

Les oreilles sont petites, à peu près de mêmes dimensions.

L'implantation des oreilles est un peu particulière, elles sont situées bas et bien plus rapprochées du plan facial que du plan occipital, elles sont assez écartées de la tête.

La partie supérieure de l'hélix est rabattue, formant toit; ses deux portions se rencontrent presque à angle droit. Il est déplié dans les deux tiers inférieurs. Les autres parties (l'anthélix, la conque) sont bien conformées, de même les antibragus, mais les tragus sont très petits, les lobules aussi sont très petits et adhérents.

Les cheveux ne présentent rien de particulier.

Le cou a une configuration normale, le corps thyroïde ne semble perceptible qu'à droite.

La peau est sèche, marbrée; sur la peau du ventre et des fesses on trouve une série de cicatrices, parfaitement arrondies ou ovalaires, de couleur blanchâtre au centre, entourées d'un liséré violacé, la partie centrale est très mince et se plisse facilement, la grosseur varie de celle d'une lentille à un pois. La pigmentation générale ne présente aucune particularité. Le pannicule adipeux est assez développé mais nulle part on ne trouve de masses pseudo-lipomateuses. A noter la présence de quelques lésions impétigineuses à la face sous formes d'ulcérations, recouvertes partiellement de croûtelles jaunâtres et assez épaisses. La peau des extrémités, des mains surtout est cyanosée assez fortement et l'aspect marbré y est bien plus prononcé. Le ventre est gros, dur et étalé.

Les membres sont petits, mais bien conformés, les pieds sont courts et larges, tous les doigts de pieds sont pareils et courts. Les mains ont bien les caractères des mains carrées des idiots: elles sont larges, les doigts sont courts et boudinés, les trois doigts du milieu arrivent presque au même niveau, le petit doigt est très court, plus court que l'auriculaire de 2 centimètres, il est légèrement incurvé, sa concavité est dirigée vers l'axe de la main, le pouce est aussi très court, en abduction, les mouvements d'opposition sont difficiles à exécuter. Les articulations présentent une laxité particulière, permettant à la fillette de garder la position « en tailleur » durant des heures, sans en éprouver la moindre gêne ni fatigue. Tous les doigts se laissent étendre bien au delà de la normale, on arrive à les étendre de façon à ce qu'ils forment un angle droit avec le dos de la main. Elle touche facilement le front avec le bout des orteils,

Sa taille est de 94 centimètres, donc de plus de 15 centimètres au-dessous de la normale.

Son intelligence est rudimentaire, l'enseignement est nul. Elle ne parle pas et ne prononce distinctement que : bonjour, papa, maman, merci. Souvent elle pousse des grognements indistincts. Elle mange à peu près proprement, se sert de la cuillère, est plutôt vorace, mange tout ce qu'on lui donne. N'est pas capable de faire sa toilette toute seule, ne sait s'habiller que partiellement, ne sait ni lacer ni boutonner, gâte la nuit, le jour aussi si on ne la surveille pas, n'exprime aucun besoin, ne pleure pour ainsi dire pas. Son caractère est gai, toute la journée elle est excitée, a de la tendance à des plaisanteries, est très imitative, par exemple elle étale une serviette sur son coussin et fait semblant de percuter et d'ausculter, comme elle voit le faire tous les jours par les élèves du service. Aucune aptitude à la musique. Sa voix est rauque, désagréable.

On se trouve donc en présence d'un cas d'idiotie mongoloïde typique. Dans les antécédents on trouve de nombreuses tares nerveuses du côté paternel, rien à noter dans la famille maternelle, mais la mère elle-même n'en a pas été indemne. La grossesse non plus ne s'est pas passée dans des bonnes conditions.

Le 4 février 1907 la malade présente de la fièvre et un mauvais état général. On la met à l'isolement de crainte de se trouver en présence de la rougeole. Mais au bout de quelques jours déjà on a pu faire le diagnostic de tuberculose.

Depuis elle présente de grandes oscillations de température entre 38° et 40°,5. elle tousse, son état général s'aggrave, elle est triste et toute la journée reste assise en tailleur, taciturne, on ne l'entend plus parler, elle s'occupe à remuer les quelques jouets qu'on lui donne, de temps en temps on voit des larmes

aux yeux. Peu de choses comme signes physiques, aux deux sommets — silence respiratoire, aux deux bases des sibilants et quelques ronflants.

Depuis quelques jours la fièvre est moins élevée, elle oscille entre 38° et 39°. Mais un autre symptôme s'est ajouté, elle a de la diarrhée, d'une façon intermittente il est vrai. Il est donc évident que la tuberculose continue son évolution.

Observation II

(Prise dans le service de M. le Dr DÉNY, à la Salpêtrière).

Georgette R..., âgée de 19 ans 1/2 ans, entrée le 20 novembre 1907, née à Belleville.

Père âgé de 50 ans, bijoutier, dans l'enfance était chétif. Depuis l'âge de 22 ans tousse tous les hivers, s'enrhume facilement, de temps en temps, a des crachements de sang, des points de côté. A eu des douleurs rhumatismales fugaces. Buveur, pas de spécificité. Actuellement a l'air fatigué, souffre d'une fistule à l'anus. Il est nerveux, s'emporte facilement.

Son père mort à 45 ans pendant la Commune. Il n'a pas connu sa mère. Rien à noter dans le reste de la famille. Une tante bien portante, deux autres mortes en bas âge, ne sait pas de quoi.

Mère âgée de 49 ans, a été très surmenée par le travail physique dans sa jeunesse, à 18 ans a eu une entérite très prolongée (?) se marie à 22 ans. A été toujours délicate, a un caractère désagréable, se met facilement en colère, cherche à contrarier son mari.

Un frère bien portant; un autre frère qui a été très débauché

et alcoolique, mort de delirium tremens. Une sœur alcoolique, se soûlant souvent, a eu des crises d'épilepsie, a eu plusieurs fausses couches, est âgée de 46 ans. Leur père a eu une maladie mentale.

A eu cinq grossesses : 1° une fille, âgée actuellement de 25 ans, a été bien portante jusqu'au mariage, depuis a eu cinq fausses couches de trois mois ou six semaines ; 2° Georgette, notre malade ; 3° une fille morte de diarrhée infantile ; 4° fausse couche vers deux mois, peut-être a-t-elle été provoquée ; 5° Un garçon âgé actuellement de 16 ans 1/2, bien portant.

Pas de consanguinité.

Le père est plus âgé d'une année.

La malade. — Rien de particulier pendant la conception. La grossesse évoluait comme la première, elle n'a été troublée par aucun chagrin, seulement la mère se fatiguait plus que d'habitude. L'accouchement à terme, par la tête, s'est bien terminé.

Jusqu'à 1 an 1/2 la fillette était d'une tranquillité étonnante, elle ne pleurait que très rarement, même pas si on ne lui donnait pas à manger à son heure habituelle. A été nourrie à la farine lactée, réglée toutes les deux heures, plus tard toutes les trois heures.

La première dent a été longue à venir, mais le père qui donne ces renseignements ne peut pas indiquer exactement le moment de son apparition. Les autres dents sont venues régulièrement, ayant mis peut-être un peu plus de temps que d'habitude.

A commencé à marcher à 3 ans. Sa taille était à peu près normale. Jusqu'à l'âge de 5 ans elle était intelligente, à l'école elle apprenait à peu près comme les autres enfants, elle ne savait ni lire ni écrire. Mais elle aimait particulièrement la musique, tous les jours elle revenait de l'école en chantant une nouvelle chan-

son. Elle aurait toujours eu des crises dès la première enfance, se reproduisant tous les jours, et au cours desquelles elle se débattait peu, restait raidée et sans respirer.

A 5 ans survient une coqueluche très forte, ayant duré quatre mois, le dernier mois les quintes s'accompagnaient non seulement des vomissements, mais des crachements de sang. Bientôt après la coqueluche survient une broncho-pneumonie, pour laquelle on l'amène à l'hôpital Trousseau. Elle y reste trois semaines dans un état désespéré avec très grande fièvre entre 40° et 41°, forte diarrhée. Elle a été reprise par ses parents, sans être guérie, est restée alitée encore près d'un mois et la convalescence a été très longue. Depuis elle a complètement changé, son caractère de jovial est devenu triste, et surtout inégal : tantôt elle restait des heures sans prononcer un mot, tantôt elle se mettait à jouer. Elle n'est plus revenue à l'école. Incontinence nocturne d'urines jusqu'à 8 ans ; depuis, leur fréquence diminue un peu.

A l'âge de 11 ans elle est admise dans le service du Dr Voisin (à la Salpêtrière) où on pose le diagnostic de débilité mentale (imbécillité simple) du mongolisme. Sa taille est de 1 m. 21, donc de 10 centimètres en dessous de la normale. A son entrée elle présentait des signes probables d'alcoolisme aigu, elle prenait beaucoup de vin et de café chez elle. Là, durant encore deux mois elle a des crises nocturnes : elle pousse un cri, appelle sa mère, a le regard fixe pendant quelques secondes. Petit à petit elle apprend à lire et à écrire, mais n'arrive pas à faire des calculs, même les plus simples. Ne réfléchit pas, ne cherche pas de réponse quand on l'interroge. Elle est tranquille, n'a pas eu d'attaque depuis son entrée, est gaie, contente d'elle-même, vaniteuse, coquette.

État actuel. — L'expression est assez agréable, avec le regard éveillé, la physionomie riante. Répond facilement et volontiers aux questions qu'on lui pose, sa voix est désagréable, elle nasonne comme si elle avait une perforation de la voûte ou une paralysie du voile du palais.

La tête est petite et ronde, le plan occipital est aplati, les bosses sont peu accusées. Circonférence horizontale maxima, 51 cm. 5 ; diamètre antéro-postérieur, 15 centimètres ; diamètre transverse, 16 cm. 5.

Les fontanelles sont fermées. Les sutures sont complètement ossifiées. Les cheveux sont abondants, fins et ne présentent rien de particulier.

La face est arrondie et très plate. Il y a une légère asymétrie, tout le côté droit est un peu plus petit, les plis y sont un peu affaissés, ce qui est plus net au niveau de la commissure labiale et de l'œil, la fente palpébrale étant légèrement abaissée en bas et en dehors. Enfin le lobule du nez se trouve rejeté vers la droite, de même la pointe de la langue, lorsqu'elle est hors de la bouche. La narine droite est un peu plus arrondie et plus grande que la gauche. *Le front* est bien conformé, sa hauteur est de 5 centimètres. Son segment confinant à la région intersourcilière est même un peu déprimé. Les joues sont pleines, le teint est rouge-jaunâtre. Le nez est droit et court, ayant 4 centimètres de longueur, il se continue en ligne droite avec le front, pas d'aplatissement de sa base. *Les yeux* sont petits et présentent une légère exophtalmie un peu plus prononcée à gauche ; les fentes palpébrales sont en amandes, bridées par un épicanthus assez prononcé, les deux yeux sont écartés de 3 cm. 1/2, mais tandis que la droite a une direction légèrement oblique, en bas et en dehors, la gauche est située plutôt horizontalement. Les

sourcils sont bien arqués, les arcades sourcilières forment des saillies faibles. De profil les yeux donnent à la figure l'aspect d'une grenouille. Quelques mouvements nystagmiformes quand la malade regarde de côté ou en haut. Un peu de strabisme convergent de l'œil gauche. La vision n'est bonne que de près, les yeux pleurent facilement, mais pas de blépharite.

La bouche. — La lèvre supérieure semble haute par rapport au nez qui est court. La lèvre inférieure est épaisse et légèrement renversée. Le prognatisme est assez marqué. Quand on regarde les dents, les arcades étant rapprochées, les deux rangées sont écartées presque d'un centimètre. La bouche est petite, fermée, mais elle dort la bouche ouverte et ronfle la nuit.

Les dents. — La mâchoire supérieure est atrésiée, la voûte est assez profonde et ogivale, son raphé central est assez saillant, il est côtoyé par deux sillons ne disparaissant qu'à la base de la luvette. Le nombre des dents est insuffisant, à la mâchoire supérieure les deux incisives latérales manquent, à la mâchoire inférieure les deux canines font défaut. De plus, plusieurs d'entre elles sont cariées ou irrégulières. Les molaires sont incomplètes, il n'y en a que deux de chaque côté en bas, et trois en haut ; elles sont écartées les unes des autres. La langue est presque normale, il n'y a qu'un sillon central à peine visible et des ébauches des stries transversales. *Les oreilles* sont un peu bas implantées et rapprochées du plan facial. Elles sont grosses, longues de 6 centimètres. L'oreille droite est mal conformationnée, l'hélix est déplié dans son tiers supérieur, un peu plus bas se trouve un petit tubercule, ébauche du tubercule de Darwin. La conque est profonde, l'antitragus très petit, le lobule est grand, non adhérent, séparé de l'hélix par une encoche hélico-lobulaire assez profonde. Oreille gauche : l'hélix n'est

ourlé que dans une petite portion la plus supérieure, dans le reste de son étendue il est complètement déplié, présente un tubercule net de Darwin, situé un peu au-dessous de la réunion de la partie verticale et horizontale. L'anthélix est effacé dans sa partie supérieure, où on ne trouve que la branche inférieure de sa bifurcation. La conque est peu profonde et presque quadrilatère. La racine de l'hélix est très courbe et ne se bifurque pas. L'antitragus est petit, même configuration du lobule avec présence de l'angle hélico-lobulaire. De chaque côté il existe une bride cutanée, reliant le lobule à l'extrémité inférieure réunie de l'hélix et de l'anthélix.

Cou. — 29 centimètres de circonférence, le corps thyroïde n'est pas perceptible à la palpation. La peau est normale, pas de cyanose aux extrémités. Le thorax est étroit, 65 centimètres de circonférence. Les seins sont petits, mais les mamelons sont bien conformés. Les aisselles, sont presque glabres. A été réglée à 17 ans, régulièrement, les règles durent de deux à huit jours. Au pubis, les poils sont rares, les grandes lèvres presque glabres, les petites lèvres sont très volumineuses et font une saillie, dépassant les grandes. Le clitoris est petit, de même que l'entrée du vagin.

Les *main*s sont larges, carrées ; les doigts sont boudinés ; les trois doigts du milieu atteignent presque le même niveau. Le petit doigt est très court, de même que le pouce, dont les mouvements d'opposition sont très limités. Il n'y a pas de laxité particulière des articulations, d'ailleurs la malade ne présente pas et semble n'avoir jamais présenté de position « en tailleur ».

Les pieds sont très courts, le bord externe, 13 cm. 1 2, le bord interne, 17 centimètres ; la largeur maximale du dos du pied est 8 centimètres. Les deuxième et troisième orteils ont une racine

commune ; le troisième orteil est le plus petit, de plus, à gauche le troisième repose sur le quatrième. Pas d'incurvation rachitique des membres. Mais les deux avant-bras, surtout le gauche, sont déformés par des cals osseux. En effet, tandis qu'elle a eu une fracture à l'avant-bras gauche, elle en a eu cinq au droit ; elles se faisaient à l'occasion d'une chute légère ; quand elle tombait, par exemple, bousculée par ses camarades.

Taille, 1 m. 39, au lieu de 1 m. 57.

Cœur, léger frémissement à la pointe et léger souffle systolique à la pointe. Appareil respiratoire, rien à noter.

État mental. — Elle sait son âge, donne quelques renseignements, sait la date de sa naissance mais non l'année, dit qu'elle est née à Belleville, ce qui est exact. S'oriente relativement bien dans le temps, sait en quel mois nous sommes, mais se trompe de date (dit le 9 quand on est le 12, etc.). Sait le jour de la semaine, la saison, sait qu'elle est à l'hôpital de la Salpêtrière « pour de l'anémie cérébrale ». A suivie l'école de la Salpêtrière, elle était contente d'y aller, elle est passée successivement de la 3^e à la 1^{re} classe, apprenait bien ses leçons. Lit mal et avec beaucoup de peine, écrit son nom sans faute, mais d'une écriture incertaine et tremblante, est incapable d'écrire sous la dictée, est incapable de faire la moindre opération d'arithmétique, même l'addition de deux chiffres simples, compte jusqu'à 25, 30, puis elle se trompe, après 89 compte 60.

Aime la musique, ne sait pas dessiner, quand elle veut se distraire elle fait de la dentelle ou de la couture. Son affectivité est assez grande ; elle avait dans le service du Dr Voisin deux ou trois amies, avec lesquelles elle jouait à cache-cache et toute sorte de jeux. Elle aime bien sa mère, laquelle vient la voir tous les dimanches, elle aime aussi son père, ses frères et

sœurs. Ne s'ennuie pas à l'hôpital, déclare que cela lui ferait de la peine de s'en aller. Pas de mauvais instincts. L'expression de sa physionomie est riante, agréable, elle a l'air bien plus intelligent qu'il n'en est en réalité. Elle est contente et bavarde volontiers. Elle est incapable de faire sa toilette complètement, ne sait pas se peigner seule. Elle sait les animaux domestiques, ne se trompe pas en les désignant ; reconnaît les monnaies de 1 franc, 50 centimes, même de 5 francs, préfère la pièce de 5 francs aux autres, même à une pièce de 20 francs, elle ne semble pas se rendre compte de la valeur d'argent, et si elle choisissait parmi toutes la pièce de 5 francs, ce n'est qu'en raison de ses dimensions.

Ainsi, nous sommes en présence d'un cas de mongolisme présentant au moindre degré des troubles psychiques. C'est de la débilité mentale ou de l'imbécillité simple.

Cette observation est intéressante pour un certain nombre de faits, qu'il nous semble nécessaire de souligner : l'exagération des troubles par la coqueluche, survenue à l'âge de 5 ans, l'état à peu près stationnaire depuis, l'association des phénomènes tétaniques dans l'enfance, ce qui a été remarqué avec une certaine fréquence dans la mongolisme, la fragilité particulière des os, s'étant traduite par des fractures multiples aux deux avant-bras. Quant à l'étiologie, nous n'avons trouvé rien que de l'alcoolisme et de l'épilepsie dans la famille maternelle.

Les observations qui vont suivre, dont nous ne communiquons que le *sommaire*, sont dues à l'obligeance de M. le Dr Bourneville, ainsi que les clichés.

Observation III

Méra... Eugénie-Suzanne, née à Paris le 2 février 1901, entrée à la fondation Vallée le 6 mai 1907, âgée de 6 ans.

Père, 41 ans, travaille le cuivre, quelques abus d'alcool, maux de tête, surtout quand il a bu. Tousse un peu tous les hivers, mais n'est pas tuberculeux. Pas de maladies nerveuses, pas d'enfants arriérés dans la famille. La grand'mère paternelle morte à la Salpêtrière.

Mère, 42 ans, ménagère. Céphalalgies mais pas de migraine. Se reconnaît nerveuse et coléreuse, mais pas d'attaques.

Sa mère morte d'une affection de poitrine. Son père mort d'une bronchite. A eu douze frères et sœurs dont la plupart sont morts dans l'enfance; il n'en reste qu'un frère et une sœur bien portantes. Grand'mère maternelle devenue idiote vers l'âge de 30 ans (à la suite d'une peur ?), pas de détails, est morte jeune. Grand-père paternel mort à Bicêtre, aux Vieillards. Un oncle paternel mort tuberculeux. Pas d'anormaux dans le reste de la famille.) Pas de consanguinité. Inégalité d'âge de six mois (mère plus âgée). Mère et père parisiens.

Enfants. — La mère a eu quatre grossesses: 1° un garçon mort à 21 mois d'une broncho-pneumonie; 2° une fille de 15 ans, bien portante et assez intelligente; 3° un garçon de 12 ans, bien portant et intelligent; 4° notre malade, âgée de 6 ans.

La malade. — Au moment de la conception le père buvait assez. Grossesse: au début (1^{er} mois environ) la mère éprouve une forte émotion, laquelle se traduit presque par perte de connais-

sance, et qui est causée par une blessure assez sérieuse de la tête de son garçon avec une pierre. Pas d'autres émotions. Mouvements du fœtus perçus à 4 mois. Accouchement naturel, à terme, par le sommet. Allaitement par la mère les quatre premiers mois, puis lait ordinaire et panades. L'enfant était d'une tranquillité remarquable, ne criait jamais et dormait beaucoup. Première dent vers 3 ans, dentition complète à 5 ans. Début de la parole et de la marche à 4 ans. Gâtisme. Rougeole à 3 ans. Blépharite, strabisme. Mastication toujours défectueuse. Constipation tenace depuis l'âge de 4 à 5 mois, la mère la fait aller à la selle à l'aide des lavements. Hémorroïdes de la grosseur d'une petite olive. Prolapsus rectal. Pas d'onanisme. A toujours eu la bouche ouverte. Suce la langue depuis l'âge de 3 ans. Caractère indifférent. Vers 4 ans petits accès de colère, pendant lesquels elle cassait tout. De temps en temps elle se cognait la tête contre le mur. Il y a un an elle est devenue complètement chauve en huit jours. Les cheveux ont recommencé à pousser depuis cinq mois environ.

État actuel (7 mai 1907). — État général satisfaisant, à l'air triste et timide, sourit de temps en temps. A son entrée la calvitie est totale, ce n'est que quatre mois plus tard qu'apparaît un léger duvet, se transformant en petits cheveux. Cette pousse n'est pas uniforme et des bandes de cheveux délimitent une série de grandes plaques presque glabres, recouvertes à peine d'un très fin duvet. La tête est petite et arrondie. La face présente des traits caractéristiques. Les yeux sont petits, étroits et obliques, faible degré d'épicanthus. Un peu de blépharite, les cils sont rares, peu développés, agglutinés de place en place. Nez petit, un peu retroussé, à base élargie. Le facies est coloré. Bouche petite, langue grosse, fissurée sur la face dorsale. La

dentition est incomplète ; à la mâchoire inférieure les incisives latérales manquent. Les oreilles sont petites, écartées de la tête et rabattues, le lobule adhérent est très atrophié. Le corps thyroïde n'est pas perceptible à la palpation. La main idiote, onychophagie. légère Les membres inférieurs sont bien développés. Les pieds sont courts, cyanosés, larges. Elle marche bien, mais tombe facilement, ne sait ni courir ni sauter. L'enfant est complètement gâteuse, par aucun signe n'exprime le besoin d'aller à la selle. Les selles sont régulières, la mastication est défectueuse, l'enfant suce pour ainsi dire les aliments. Elle grince continuellement des dents, dort sans agitation, l'ouïe est fine, mais elle n'a pas d'aptitude musicale. Intelligence: l'enfant ne prononce d'une façon compréhensible, que papa, maman. L'enseignement est nul. Ne pleure pas souvent. Est douce, affectueuse, aime bien qu'on s'occupe d'elle, cherche à attirer l'attention. N'aime pas jouer avec les enfants, n'est pas méchante, toujours calme et tranquille. Ne mange pas seule. Manie: l'enfant s'amuse souvent avec ses doigts, gratte ses mains. Poids: 12 kilos. Taille: 0 m. 90, donc 13 centimètres au-dessous de la normale, la taille moyenne à 6 ans étant de 1 m. 03.

Nous sommes en présence d'un cas d'idiotie mongoloïde typique. Dans les antécédents nous trouvons peu de chose : alcoolisme du père, quelques tares nerveuses dans la famille maternelle et un oncle paternel mort tuberculeux. Une forte émotion éprouvée par la mère au début de la grossesse.

Observation IV

De Br..., Sainte Marie, âgée de 6 ans, née à Rohan (Morbihan) le 27 juin 1897, entrée le 14 décembre 1897, décédée le 19 septembre 1907.

Père, 33 ans, cordonnier, caractère vif, rien de particulier.

Son père, excès de boisson. Une tante maternelle a un enfant *idiot mongoloïde*, il ressemble beaucoup à notre petite malade, même yeux, même tête, même attitude et façon de marcher.

Mère, 29 ans, ménagère, caractère vif et emporté, rien à noter.

Oncle maternel, quelques excès de boisson. Pas d'idiot, ni criminels, ni suicidés dans la famille maternelle. Pas de consanguinité, père du Morbihan, mère des Côtes-du-Nord. Inégalité d'âge de quatre ans (père plus âgé). Ont eu deux enfants, le premier est notre malade, le deuxième est un garçon bien portant, intelligent.

La malade. — Conception: tous les deux bien portants, s'entendant bien, pas d'ivresse. La grossesse évolue normalement, pas d'ennuis, ni d'émotions un peu fortes. Les 3^e, 4^e, 5^e et 6^e mois vomissait tous les matins son petit déjeuner. Mouvement fœtaux sentis plus tard que pour son garçon. Accouchement à terme, présensation de la face. Tout s'est bien terminé. Prise difficile du sein les deux premiers jours, élevée au sein pendant six mois, puis au lait de vache. A l'âge de 8 mois a eu une méningite, depuis strabisme permanent, il paraît qu'il existait déjà à 6 mois mais d'une façon inconstante et au degré très faible. L'apparence mongolienne, existant dès la naissance, s'est accusée, semble-t-il, depuis la méningite.

Première dent à 2 ans seulement, dentition complète à 4 ans 1/2. Début de la parole à 2 ans 1/2. Début de la marche à 5 ans, même actuellement marche mal, s'encombre facilement et tombe fréquemment. Gâtisme. Pas d'onanisme. Était gourmande, mangeait gloutonnement. Rougeole à 6 ans. Blépharite. Caractère doux et très variable, parfois elle est gaie et vive, d'autre fois elle reste des journées entières sans bouger. Est très en-

tétée, à l'âge de 2 ans a commencé à présenter de petits accès de colère qui allaient en augmentant avec l'âge. Grande ressemblance avec un cousin paternel idiot, reconnue par toute la famille.

État actuel (décembre 1897). — La malade présente les traits caractéristiques du mongolisme. Les yeux sont chassieux, blépharite ciliaire, rougeur des paupières, bouffissure, suintement muco-purulent, les cils sont rares, agglutinés, courts et durs. Obliquité en haut et en dehors des fentes. Les yeux sont à fleur de peau, double strabisme convergent, plus prononcé à gauche, nystagmus horizontal intermittent. Nez camus, petit, court, base aplatie. Bouche grande, entr'ouverte. Oreilles mongoliennes. Membres normaux. Attitude normale, se tient bien debout, fait quelques pas, mais ne marche que si on la tient par la main. Intelligence : parle peu, prononce distinctement papa, maman, merci et répète facilement les mots qu'on lui cherche à apprendre. Mange peu, ne sait se servir d'aucun objet, ni faire sa toilette. Pas de gâtisme, à condition qu'on s'informe souvent de ses besoins. Pas d'onanisme. Écolage et gymnastique : nuls. Caractère doux, aime beaucoup à être caressée, ne pleure pas, est calme et plutôt triste, cependant il y a des changements brusques de son caractère, tantôt des journées passent sans qu'elle prononce un mot, tantôt est gaie, s'amuse, chante et rit. L'ouïe est fine, se livre avec plaisir à l'exercice du chant et de la musique. Poids : 10 kg. 500. Taille : 0 m. 95, au lieu de 1 m. 03. Température rectale en moyenne : 36°7.

Jusqu'en 1902 le traitement consiste à lui donner de l'huile de foie de morue, de l'iodure de fer. L'enfant fait des progrès, elle parle bien mieux, mange seule et proprement, sa taille a augmenté de 3 centimètres depuis son entrée, elle mesure

0 m. 98 au lieu de 1 m. 249, donc de 26 cm. 9 en-dessous de la normale.

1902. — *Premier traitement* thyroïdien institué le 4 janvier. Durée: trois mois et demi, il a été bien supporté. L'amélioration a été notable, l'enfant est active, son intelligence se développe, elle parle avec beaucoup plus de facilité, répond à toutes les questions qu'on lui pose. Est coquette, taquine, cherche à ne pas obéir. Mais le caractère, reste inégal, elle est capricieuse. La taille a augmenté de 2 centimètres, et mesure 1 m. 02.

Le deuxième traitement est commencé le 20 mai 1902, durée, trois mois. Poids, 15 kilogrammes (16 kg. 200 au commencement du traitement). Taille, 1 m. 04 (1 m. 02 au commencement du traitement) donc augmentation de 2 centimètres en trois mois de traitement. Il a été bien supporté. L'amélioration est encore plus évidente, la physionomie est éveillée, mobile et expressive. L'enfant est très active, attentive pendant les leçons, emploie les verbes.

Le troisième traitement est commencé le 1^{er} avril 1903, durée, trois mois. Taille, 1 m. 05, a grandi de 1 centimètre en trois mois de traitement. Poids, 18 kilogrammes, a maigri d'un kilogramme. L'enfant fait encore quelques progrès à l'école, se livre avec plaisir aux exercices de gymnastique. La physionomie est toujours éveillée, le regard, mobile et expressif.

Le quatrième traitement est commencé le 10 septembre 1903, durée, trois mois. Taille, 1 m. 08, a grandi de 3 centimètres en trois mois de traitement. Poids, 19 kg. 500, a maigri de 500 grammes. Peu de changement au point de vue intellectuel. A noter l'apparition des règles en octobre, durée, deux jours, elles ont été peu abondantes, la malade malade a été gaie comme

d'habitude et ne paraissait nullement souffrir. Elle ne se rendait pas compte de ce qui s'est produit.

Le cinquième traitement est commencé le 1^{er} juin 1904, durée, quatre mois. Taille, 1 m. 11 (1 m. 10 au commencement du traitement), a gagné 1 centimètre en quatre mois de traitement. A 13 ans la taille en moyenne est de 1 m. 46, donc elle a 29 centimètres de moins. Peu de changement. A toujours l'esprit de contradiction, passe toujours subitement de la joie à la tristesse. Urine encore quelque fois au lit.

Le sixième traitement est commencé le 1^{er} janvier 1905, durée, trois mois. Taille, 1 m. 125, a gagné 1 cm. 1/2 en trois mois de traitement.

Poids, 19 kg. 500, a maigri de 2 kilogrammes (21 kg. 500 au commencement du traitement).

Le septième traitement est commencé le 1^{er} juillet 1905, durée, trois mois. Taille, 1 m. 15, a gagné 2 cm. 1/2 en trois mois. Poids, 21 kg. 500, diminution de 1 kilogramme. Peu de modification de son état intellectuel.

Le huitième traitement est commencé le 1^{er} février 1906, durée, trois mois ; malgré lui elle n'a ni grandi, ni maigri. Taille, 1 m. 15. Poids, 22 kg. 500.

Neuvième traitement est commencé le 1^{er} février 1907, durée, trois mois. Taille, 1 m. 18, a augmenté d'un centimètre en trois mois de traitement. Poids, 21 kg. 500, a maigri de 500 grammes. État stationnaire.

Le 29 mai elle a de la fièvre, de la toux, de la diarrhée, est pâle. Elle monte à l'infirmerie. Petit à petit l'état s'aggrave, la fièvre est à grandes oscillations entre 37° le matin, 39° et au delà le soir. La diarrhée persiste, l'enfant maigrit rapidement, est oppressée, garde toute la journée la position de tailleur. A

l'examen des poumons on trouve les signes physique de la tuberculose de 2 sommets. L'État va en empirant, l'amaigrissement est rapide, la malade perd ses forces, garde connaissance jusqu'au dernier moment et succombe le 19 septembre 1907.

Observation V

Jean... Alphonsine-Jeanne, née aux Perreux (Seine), le 19 avril 1896, entrée à la Fondation Vallée, le 14 février 1903 âgée presque de 7 ans, décédée le 29 décembre 1907.

Père âgé de 62 ans, rien de particulier.

Grand-père paternel a eu de nombreux excès de boisson. Oncle paternel alcoolique, mort de phtisie galopante. Un autre oncle paternel noceur, buveur et fainéant. Une tante paternelle était noceuse, buveuse, sujette à des crises d'épilepsie, aurait été dans une maison, morte vers 28 ans.

Mère âgée de 42 ans, très nerveuse, vaginisme.

Son père est mort à 37 ans tuberculeux, alcoolique, était débauché. Arrière-grand-père paternel débauché, nombreux excès de boisson. Arrière-grand-père maternel, quelques excès de boisson. Grand'tante maternelle prostituée et épileptique, d'autres sont mortes jeunes, quelques-unes de méningite.

Pas de consanguinité. Inégalité d'âge de vingt ans, c'est le père qui est le plus âgé. Tous les deux sont de Paris.

Enfants. — La mère a eu quatre grossesses : 1^o une fausse couche à 4 mois. Depuis, pendant dix ans de vie en ménage pas de grossesse. Les rapports ont été douloureux et incomplets (vaginisme nerveux probable). Un médecin consulté, en pratiquant le toucher, déchire l'hymen. Bientôt après survint une grossesse, la 2^o une fille morte à 5 ans de méningite, a été bien por-

tante et bien conformée ; 3° un garçon, âgée de 10 ans 1/2, bien portant, très intelligent ; 4° notre malade.

La malade. — Conception dans de bonnes conditions, « adoration » mutuelle des conjoints, pas d'alcoolisme du père.

Grossesse, évolue bien. Vers le troisième mois la mère a des gros chagrins à cause de la maladie et de la mort plus tard de sa première petite fille. Au huitième mois, une crise nerveuse provoquée par une contrariété. La mère est très nerveuse. Mouvement du fœtus perçus à 4 mois 1/2. La mère est très heureuse de se savoir enceinte. Accouchement à terme, par la tête, normal. Anse du cordon, enfant bleu à la naissance et les premières dix minutes. Aplatissement tel de la tête, que la sage-femme « essayait de la redresser, même un peu brutalement ».

Allaitement maternel jusqu'à 18 mois. Prise du sein difficile ; première dent vers 2 ans. Début de la parole à 3 ans. Gâtisme intermittent, se limitant depuis l'âge de 3 ans à de l'incontinence nocturne d'urine. Jamais de convulsions. A 6 mois une forte bronchite ; vers la fin de la maladie surviennent des accidents nerveux, mouvements rythmiques de la tête. Rougeole à 5 ans. Diphtérie.

État actuel (1^{er} mars 1903). — Bon état général. Expression douce, a l'air timide. *Tête*, un peu de plagocéphalie. Fontanelles fermées. *Yeux*, légère exophtalmie, épicanthus, petitesse et obliquité des fentes en haut et en dehors, tendance à l'ectropion à gauche, cils rares et courts. Nez camus, coup de hache à la racine. L'oreille mongolienne.

Le corps thyroïde n'est pas perceptible. Organe de sens normaux. Intelligence presque nulle. L'enfant ne prononce que quelques mots, papa, maman. L'enseignement est nul. Le caractère est variable, tantôt elle est gaie, tantôt des journées entiè-

res elle reste triste et taciturne. N'est pas capable de faire sa toilette. Gâte la nuit, est propre le jour. Il s'agit d'un cas d'idiotie mongoloïde.

Poids, 18 kilogrammes. Taille, 1 m. 05, donc 3 centimètres au-dessous de la normale. Le 1^{er} avril on fait la radiographie montrant qu'il n'y a aucune trace de soudure des épiphyses.

1^{er} avril 1903. — *Premier traitement thyroïdien*, 0 gr. 25 par jour de la glande fraîche la première semaine ; 0 gr. 50 la deuxième semaine ; 0 gr. 75 la troisième ; 1 gramme la quatrième. Le traitement dure trois mois, il a été bien supporté, la température est restée à 37°6.

La taille a augmenté de 3 cm. 5 (de 1 m. 25 monte à 1 m. 085), le poids diminue de 3 kilogrammes (de 18 kgr. descend à 15).

Amélioration intellectuelle non douteuse, fait des progrès en classe, compte jusqu'à 10. Elle est agitée, va et vient toute la journée, est gaie, la physionomie est plus expressive, le regard plus éveillé, parle mieux. En décembre, prend l'huile de foie de morue. Iodure de fer.

1904. — La fillette a eu deux poussées fébriles aiguës, avec de la toux et atteinte de l'état général. La taille, 1 m. 10.

1905. — *Deuxième traitement*, repris le 1^{er} janvier ; durée trois mois, a été bien supporté. Augmentation de la taille de 2 cm. 12, 1 m. 115 ; le poids a augmenté d'un kilogramme, 19 kilogrammes. Au mois de mai une nouvelle poussée de bronchite et un épanchement pleural. *Troisième traitement* repris le 1^{er} juillet 1905, durée trois mois. Taille, 1 m. 14 ; augmentation de 1 cm. 12. Poids, 19 kilogrammes, diminution de 1 kgr. 300. L'amélioration intellectuelle se fait encore, la parole est aussi plus facile, elle arrive toujours à se faire comprendre. Commence

à bien faire la gymnastique. *Quatrième traitement* repris le 1^{er} février 1906 durée, trois mois. Taille, 1 m. 15 1/2, augmentation de 1 cm. 1/2. Poids, 21 kilogrammes, augmentation de 2 kilogrammes.

Le traitement a été bien supporté, mais l'état intellectuel est stationnaire, aucun progrès en classe. Est très frileuse, prend froid facilement, séjourne à l'infirmerie une partie de l'hiver. Dès qu'elle est un peu malade, elle devient triste, marche le dos voûté comme une petite vieille, reste inerte et muette toute la journée, garde presque constamment la position en tailleur. Comme précédemment prend dans l'intervalle du traitement de l'huile de foie de morue, et le sirop à l'iodure de fer. *Cinquième traitement*, 14 février 1907, durée trois mois. Augmentation de la taille encore de 3 centimètres, 1 m. 20. Diminution du poids d'un kilogramme, 20 kilogrammes. Aucune amélioration de l'intelligence. Le 13 octobre l'enfant tombe malade de nouveau, elle a de la fièvre, tousses, l'appétit diminue; signes physiques de la tuberculose à gauche. Depuis l'état va en s'aggravant, fièvre à grandes oscillations, affaiblissement progressif; puis s'installe la diarrhée, la toux devient pénible et l'enfant ne tarde pas à succomber aux progrès de la tuberculose évidente le 29 décembre 1907.

Observation VI

Laroc... Léon-Maurice, âgé de 3 ans, né le 4 novembre 1903 à Sartrouville (Seine-et-Oise).

Père, 34 ans, grand, fort, pas d'alcoolisme. Aucun antécédent nerveux dans la famille paternelle. Mère, 37 ans, blanchisseuse. Rien à noter dans la famille maternelle. Pas de consanguinité.

Ont eu cinq enfants : 1^o fille de 7 ans, pas de convulsions, très intelligente ; 2^o garçon mort à 8 mois, de méningite ; 3^o notre malade ; 4^o fille morte à 7 mois, de diarrhée verte, pas de convulsions ; 5^o garçon vivant, âgé de 10 mois, bien portant.

La malade. — Conception, rien à signaler. Grossesse, tout le temps la mère a eu des ennuis à propos de ses enfants et de son père malade. En plus deux fois elle a éprouvé de très fortes émotions, à 3 mois 1/2 et à 8 mois de la grossesse, puisqu'elle faillit être écrasée par une automobile. Accouchement à terme, naturel, par le sommet. L'enfant a crié aussitôt, pas d'anse du cordon. A été élevé au biberon. Première dent à 9 mois, dentition complète à 3 ans. Parole encore très ébauchée, dit papa, maman, mimi. Ne marche pas. Commence à se tenir debout, à condition d'être soutenu. Gâtisme complet. Ne se sert pas de la cuillère, ne saurait pas tenir un objet dans sa main. Il tâte son pouce. La tête est ronde, ses fontanelles ne sont pas complètement fermées. La physionomie est typique, yeux bridés léger strabisme convergent à gauche, épicanthus, blépharite légère. Nez petit, narines horizontales. Le lobule du nez, les joues et le menton sont rosés. La bouche est entr'ouverte, la langue sort continuellement, elle est fissurée en long et large assez profondément. Oreilles petites, partie supérieure un peu rabattue, lobule adhérent. Main idiote, petit doigt en varus. Verge normale, prépuce un peu long.

Le premier traitement thyroïdien durant un mois, a été cessé le 9 mai 1907. — L'enfant a pris une capsule du corps thyroïdien la première semaine, deux capsules la deuxième semaine, trois capsules la troisième et deux capsules la quatrième semaine. Sous son influence l'enfant est devenu beaucoup plus gai et actif, tandis qu'avant il restait des demi-journées sans

faire un mouvement. Taille, 0 m. 87 (au commencement du traitement, 0 m. 83), donc augmentation de 4 centimètres en un mois de traitement ; poids, 27 livres, il a perdu 200 grammes.

Deuxième traitement du 20 mai au 10 juin. — La marche s'améliore encore, il est bien plus gai. Taille, 0 m. 92 (au commencement du traitement, 0 m. 89), donc augmentation de 3 centimètres en un mois de traitement. Son poids a augmenté de 900 grammes, il pèse 28 l. 300 grammes.

Troisième traitement s'arrête le 21 juillet. Amélioration de la marche, il est devenu plus fort sur ses jambes, il se lève tout seul et s'assied sur le lit. Taille, 0 m. 93, donc augmentation de 1 centimètre. Poids, 27 l. 100 grammes.

Quatrième traitement du 1^{er} août au 20 septembre. — Une capsule du 1^{er} au 10 août, deux capsules du 11 au 20 ; trois capsules en trois fois du 21 au 31 ; quatre capsules en quatre fois du 1^{er} au 5 septembre ; trois capsules du 6 au 10 septembre ; deux capsules du 11 au 15 septembre ; une capsule du 16 au 20 septembre.

L'amélioration continue, il commence à se tenir debout, à devenir propre, il marche mieux, toujours soutenu par la main. Il boit mal parce qu'il allonge la langue en buvant. Son attention s'éveille, il reconnaît sa sœur, son frère, ses grands-parents ; tandis qu'auparavant il ne reconnaissait que sa mère et son père. Il a grandi de 3 centimètres. Taille, 0 m. 96. Poids : 26 l. 300 gr.

Observation VII

publiée aux *Archives de Neurologie* en 1906,
par BOURNEVILLE et BOYER (M.).

Cott... Augustine-Emilie, née à Saint-Christophe-du-Jambel (Sarthe), le 22 mai 1889, entrée à la Fondation Vallée le 4 janvier 1899, décédée le 8 juillet 1906.

Père, rien de particulier. Tante paternelle, zézaiement. *Mère*, céphalalgies. Grand-père maternel, quelques excès de boisson. Grand-oncle maternel, aliéné. Tante, morte de méningite. Sœur, morte de tuberculose. Pas de consanguinité. Inégalité d'âge de six ans (père plus âgé.) 5 enfants : premier, un garçon de 12 ans, bien portant. Deuxième, mort en naissant. Troisième, notre malade. Quatrième, fille de 8 ans, bien portante. Cinquième, fille morte à 4 ans 1/2 d'une pneumonie tuberculeuse.

La malade. — Conception, rien de particulier. Grossesse, violente émotion au 9^e mois, suivie d'accouchement à 8 mois et une semaine (elle crut qu'un de ses enfants était écrasé par un train). Asphyxie à la naissance avec persistance de 3 semaines. Petites convulsions de 6 mois à 1 an, puis strabisme; préhension à 3 ans seulement, propre à 7 ans. Rougeole à 5 ans. Mongolisme. Traitement thyroïdien, bons résultats. Tuberculose généralisée: mort. Médication par la glande thyroïde.

Premier traitement commencé le 4 janvier 1902, durée trois mois et demi. Le poids descend de 26 kilogrammes à 21 kilog. 300; la taille gagne 1 cent 1/2 = 1 m.165. De plus, l'enfant est plus active, plus prompte, plus attentive et plus propre, parle assez bien, fait usage des verbes, aucuns progrès en classe.

Deuxième traitement commencé le 20 mai 1902, durée, quatre mois. L'enfant a grandi de un demi-centimètre, taille 1 m. 17; pas d'autre amélioration; elle urine encore parfois au lit.

Troisième traitement repris le 1^{er} avril 1903, durée, trois mois; augmentation de 2 centimètres, taille, 1 m. 19. Poids, 24 kilogrammes, diminué de 500 grammes. Peu de changement au point de vue intellectuel, elle semble plus adroite dans les besoins de la vie courante, moins inerte aux heures de récréation, regard plus expressif, parle bien mieux.

Quatrième traitement repris le 10 septembre 1903, durée, trois mois; a augmenté d'un centimètre, taille, 1 m. 20; le poids descend de 25 kilogrammes à 24 kilogrammes. Aucun progrès scolaire à signaler, il lui arrive encore de gâter la nuit.

Cinquième traitement repris le 28 mai 1904, durée, 4 mois; la taille a augmenté de 3 centimètres, 1 m. 24; mais l'enfant a perdu 11 livres, poids, 21 kilog. 500.

Sixième traitement. — repris le 1^{er} janvier 1905, arrêté le 18 janvier; taille, 1 m. 25, poids, 26 kgr. 500. Le nanisme est évident, les enfants de son âge mesurant 1 m. 52, la différence est donc de 27 centimètres.

Septième traitement. — A été seulement commencé le 15 avril 1906, puisque l'enfant a été reprise des phénomènes pulmonaires. Son état s'aggrave rapidement, elle maigrit progressivement. La température à grandes oscillations varie entre 38° et 40°, elle tousse beaucoup. En juillet on entend des gargouillements aux deux sommets. Elle meurt le 8 juillet 1906.



Cott..., en 1902, 13 ans. *Oreille gauche mongolienne*. La partie supérieure du pavillon de l'oreille est complètement repliée sur elle-même, il résulte de cette malformation que l'hélix semble excessivement large en haut; par contre, il n'est pas ourlé ni à sa partie moyenne, ni à sa partie inférieure. La cavité de l'hélix semble formée à sa partie inférieure par le repli du pavillon de l'oreille, elle est à peine marquée à sa partie moyenne et inférieure. Fossette de l'anthélix plate et peu profonde. *Anthélix* à peine formé. Conduit auditif étroit. *Conque* triangulaire et peu profonde. Entre l'extrémité antérieure de l'hélix et la branche inférieure de l'anthélix existe dans cette portion de la conque une petite crête arrondie qui la divise en deux cavités secondaires. *Le lobule* est petit, mince et adhérent, au-dessous de lui existe sur la joue un sillon oblique dirigé d'arrière en avant et de haut en bas. *Tragues* et *antitragues* à peine marqués. Dans son ensemble l'oreille est petite, écartée de la tête et rapprochée du plan facial.

Les observations IV, V, VI, et VII présentent un très grand intérêt, puisqu'elles permettent de juger de l'utilité du traitement thyroïdien et de ses bons résultats. Les enfants IV, V et VII ont été traités par la glande fraîche, comme le fait d'habitude M. Bourneville, en commençant par 0 gr. 25 par jour et en allant à 1 gramme ; le garçon Léon-Maurice Laroc... (obs. VI) est traité par les capsules du corps thyroïde.

Tandis que la durée du traitement est en moyenne de trois mois et même de quatre, elle n'est que de un mois pour Léon-Maurice Laroc..., qui prend des capsules.

Dans tous les cas la tolérance était parfaite, aucun malaise, pas de diarrhée ni desquamation, appétit toujours bon, légère soif. Après une période de repos, variable selon l'enfant et son état, on recommence la cure. Le Br... Sainte-Marie (obs. IV) en a eu 9, Jean... Alphonsine-Jeanne (obs. V) en a eu 5, Léon-Maurice Laroc... (obs. VI) continue actuellement son traitement qui a été commencé à la fin du mois d'avril 1907, depuis il en a eu 4. Enfin Cott... Augustine-Émilie (obs. VII) a eu 7 cures. L'amélioration est toujours rapide au commencement du traitement, *la taille* grandie en moyenne d'un centimètre par mois de traitement. Laroc... Léon-Maurice (obs. VI) a gagné 4 centimètres après le premier traitement par les capsules du corps thyroïdien, ayant duré un mois. *Le poids* diminue au moment de la cure, mais les enfants engraisent toujours dans les intervalles, quand ils se reposent. *La température* monte et se rapproche de la normale. Il y a une amélioration notable de leur façon d'être, ils sont excités, plus gais,

mobiles, leur parole s'améliore, ils deviennent plus facilement éducatibles. Les progrès continuent à se faire dans ce sens après la deuxième, la troisième cure. Mais il n'y a aucun changement de leur habitus extérieur. A partir de la quatrième cure les résultats ne sont plus les mêmes, il arrive un état stationnaire, d'où les enfants ne sortent plus, qu'on fasse ou non le traitement. Seule la taille continue à augmenter, mais dans des proportions très faibles, de 1 centimètre ou de 1/2 centimètre par trois mois de traitement. Quoiqu'il en soit les résultats sont assez notables, pour qu'on institue ce traitement chaque fois qu'on se trouve en présence de l'idiotie mongoloïde.

Observation VIII

(Publiée dans la *Revue d'hygiène et de médecine infantile*, en 1906, par M. BOURNEVILLE et M. BENJAMIN BORD.)

Burg... Andrée, née à Paris le 29 décembre 1895, entrée à la Fondation Vallée le 3 octobre 1905.

Père, 30 ans, original, mélancolique, sans volonté, caractère sombre, aimant l'isolement, parlant peu. Sujet aux migraines, semble-t-il.

Tante paternelle mélancolique. Renseignements insuffisants sur la famille.

Mère, 35 ans, présente des accès de céphalalgie. Caractère très emporté, méchant même. Crises de colère terribles jusqu'à l'âge de 4 ans, suivie souvent d'une chute involontaire et des convulsions. A partir de 4 ou 5 ans, épistaxis fréquentes, abondantes jusqu'à perte de connaissance, surtout à l'occasion d'une

émotion ou d'une colère. Incontinence nocturne jusqu'à 12 ans. A partir des règles (14 ans) le caractère s'est modifié avantageusement.

Grand-père maternel, caractère très emporté, alcoolique.

Grand-mère maternelle, nerveuse, attaques de nerfs.

Arrière-grand-père, mort aliéné. Grand-oncle ataxique, morphomane, s'est suicidé par excès de souffrance. Un grand-oncle et une grand'tante morts tuberculeux. Un oncle mort de convulsions à 9 mois. Un autre oncle sournois, sombre. Deux tantes nerveuses emportées.

Inégalité d'âge de quatre ans, mère plus âgée. Pas de consanguinité.

La mère a eu trois grossesses : 1° notre malade ; 2° fausse couche au sixième mois ; 3° une fille de 3 mois 1/2, bien portante.

La malade. — Conception, entente parfaite entre les époux. Grossesse : gros ennuis en raison de l'abandon de son amant, une chute sur le côté au sixième mois dans la rue (alitement durant quinze jours), pas d'hémorragie ni de modification des mouvements du fœtus. En dehors de ce qui vient d'être dit, rien à noter pendant la grossesse. Accouchement à terme, naturel, par le sommet. Allaitement maternel durant deux mois, puis l'enfant a été mise en nourrice. Premières dents à 2 ans, les deux incisives médianes supérieures, dentition complète à 4 ans. Début de la parole à 18 mois, depuis n'a fait des progrès que très lentement. La propreté a été précoce. A marché à 3 ans, ne court jamais, marche à pieds écartés, s'assied en tailleur. Convulsions vers 3 ou 4 mois. Vers 18 mois convulsions beaucoup plus fortes. Caractère gai, elle est affectueuse, caressante, n'a jamais d'accès de colère. Pas de mauvais instincts. Mastication défectueuse, avale sans mâcher suffisamment. Constipation lé-

gère, sommeil bon. Elle dort assise en tailleur, la tête entre les jambes, le corps plié en deux. Écolage nul. Aucune aptitude particulière, adore la musique.

Coqueluche à 2 ans. Rougeole à 10 ans. Ophtalmie à la naissance, blépharite jusqu'à l'âge de 4 ans.

État actuel (28 oct. 1905). — Bon état général. Aspect éveillé, agréable, physionomie plus expressive que ne le comporte le niveau intellectuel de la malade. Elle est riante. Facies typique du mongolisme avec la disposition caractéristique des yeux, coloration rouge foncé, vinueuse des joues.

Membres supérieurs et inférieurs de forme et volume normaux. *Mains* rouges, froides, cyanosées. Doigts courts, particulièrement l'auriculaire qui, par son bord correspondant à l'axe de la main présente une concavité marquée. La préhension est normale. Assise, l'enfant prend la position de tailleur, parfois elle s'endort en tailleur. La motilité provoquée montre que les articulations sont souples, la rotation interne du pied (le pied se mouvant en masse suivant une ligne sagittale allant des orteils au talon) a une amplitude exagérée; l'abduction des cuisses peut être également exagérée.

Intelligence. — Parole rapide, volubile, mais prononciation très imparfaite, ne prononce pas les *r*, emploie les verbes. Est éveillée, paraît plus intelligente qu'elle ne l'est, saisit les relations de cause à effet, plaisante même, fait des compliments à ceux qui l'entourent.

L'écolage est nul. Elle est gaie et affectueuse, ne dit aucune grossièreté. Ne sait ni s'habiller ni se déshabiller, se tient propre, la nuit il lui arrive d'uriner au lit. Lorsqu'elle reste seule, elle met les doigts à la bouche, remue la langue entre les lèvres ou au dehors.

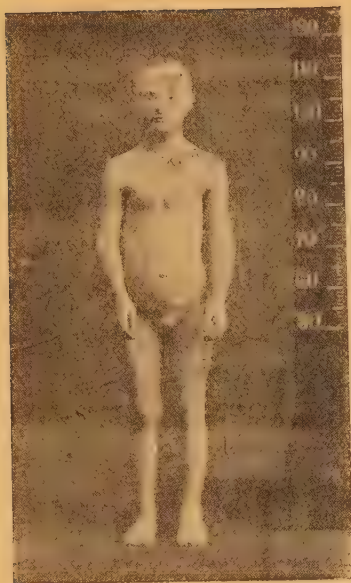
1905. — Poids, 21 kgr. 500. Taille, 1 m. 12, la taille moyenne à l'âge de 10 ans étant de 1 m. 24, il s'agit donc, de nouveau, du nanisme mongolien, la différence étant de 12 centimètres.

1906. — Dans l'intervalle la malade a été au traitement thyroïdien. Taille, 1 m. 17, elle a gagné 5 centimètres.

Il s'agit donc de l'idiotie du *type mongoloïde*, parfait. L'hérédité est très chargée, tant du côté paternel que du côté maternel. D'un autre côté, M. Bourneville attire de nouveau l'attention sur les très gros ennuis dont a souffert la mère durant la grossesse.



BURG... Main mongolienne.



BURG... à 10 ans (1905).



BURG... à 18 mois (1987).



Brug..., à 10 ans (1905).



Brug.... attitude assise en tailleur.

CONCLUSIONS

1. *L'idiotie mongoloïde* est une forme d'idiotie congénitale à facies kalmouck.

2. Cette dénomination est défectueuse pour deux raisons principales: elle ne repose que sur une impression d'esthétique et prête à des déductions erronées.

3. En effet, ni l'anatomie pathologique, ni ce que nous connaissons de la pathogénie ne justifient son nom.

4. D'autre part, la courte étude anthropologique montre qu'il n'y a aucun lieu de supposer une régression vers le type kalmouck, type considéré par certains, comme le plus primitif de la race mongole et peut-être même de la race blanche.

5. Y a-t-il lieu de supposer une régression vers le type singe anthropoïde ? Les quelques faits cliniques, plaissant, en apparence du moins, en faveur de cette hypothèse sont insuffisants pour nous permettre d'arriver à une conclusion tant soit peu fondée. C'est aux anthropologistes et aux embryologistes de nous éclairer davantage sur cette question.

6. *Les taches mongoloïdes* semblent être une particularité de la race mongole. Leur existence chez les européens est exceptionnelle. Leur apparition peut-elle être rapportée à des croisements avec la race jaune, survenus dans les temps très lointains? Cela nous semble trop hypothétique.

7. Sans pouvoir en donner l'explication, nous nous contentons tout simplement de souligner leur existence, ce qui nous paraît être justifié par les deux faits suivants.

8. D'abord il n'y a rien de commun entre ces taches, apparaissant chez les européens comme un phénomène mongoloïde, et l'idiotie à facies kalmouck décrite à tort sous le nom d'idiotie mongoloïde.

9. Ensuite ces taches peuvent être rattachées aux mêmes phénomènes que l'œil mongol ou face large avec pommettes saillantes de nos « mongoliens » sporadiques. Ces faits et peut-être d'autres encore, peuvent avoir une importance ethnique, sur le champ de laquelle nous ne pouvons pas empiéter dans notre exposé succinct.

10. Ajoutons, pour terminer, que le diagnostic de l'idiotie mongoloïde est en général facile à cause du facies caractéristique. Il doit être fait surtout avec le myxœdème. En effet, tandis que le traitement opiothérapique améliore ce dernier, il reste sans action sur l'idiotie mongoloïde. Quant aux cas qui ont été améliorés par le traitement thyroïdien, ils nous semblent avoir présenté une association des deux maladies. D'ailleurs, l'association du mongolisme a été vu non seulement avec le myxœdème, mais aussi avec le rachitisme et la

micromélie. En ce qui concerne le pronostic, il est toujours très grave, ces malades ayant une vitalité très faible et une susceptibilité excessive envers la tuberculose, arrivent rarement à la deuxième enfance.

Vu : le Président de la thèse,
HUTINEL

Vu le Doyen
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- ADACHI. — Mongolen kinderfleck bei Europaëru zeitschr. f. morphol. u. antropol. Bd. VI, 1903, s. 1.
- ADACHI ET FUJISAWA. — Mongolen kniderfleck bei Europaërn zeitschr. f. morphol. u. antropol. Bd. VI, s. 133.
- ASHMED (A.). — The mulberry colored spahs of the sthin of the lawer of Japonese und other dark racy.
— Journal of cutaneum and venereal diseases, 1905.
- ALBERTI (A.). — Un caso di Idioza mongoloïde R. N. 1905, p. 468.
- BOGOLAN. — Id. mongoloïde. *Il Morgagnî*, juin 1907.
- BENDIK. — Trathato in *Pediatrica*, 1906, p. 728.
- BOURNEVILLE. — *Traité de médecine de Brouardel et Gilbert*, t. IX, p. 58.
— Comptes rendus de Bicêtre, 1901, p. 137-147.
— Comptes rendus de Bicêtre, 1902, p. 3-18.
- BOURNEVILLE ET ROYER. — Comptes rendus de Bicêtre, p. 24-35.
- BOURNEVILLE. — *Congrès des aliénistes et neurologistes de Bruxelles*, 1903, t. II, p. 282.
- BOURNEVILLE ET REINE MAUGERET. — C. R., 1903, p. 149.
- BOURNEVILLE. — *Congrès des aliénistes et neurologistes de Rennes*, août 1905.
- BOURNEVILLE ET BORD. — R. H. M. E., 1906, p. 221.
- BIRKNER. — Zur antropologie der Mongolen. *Arch. f. rasseu u. Geselsch. Biol*, 1904, p. 809 821.

- BAELZ. — *Mitt. des deutsche Geselsch. f. natur, und volkerkunde Ostasien*, Bd IV, 1885, s. 40.
- BERNHEIM-KARRER. — *Jahrb. f. Kinderk.*, 1906, p. 26, 748, 741.
— *Jahrb. f. Kinderk.*, 1907, p. 481.
- BARD (M.-W.). — *Mental Defectives*, Philadelphie, 1904.
- BEACH. — *Lancet*, 1878, vol. II, p. 764.
- BARR. — *Archives et pediatries*, juin 1901.
- COMBY. — *Ar. de M. des E.*, 1903, p. 746.
— *Ar. de M. des E.*, 1904, p. 541.
— *Bul. et Mém. Soc. Méd. Hop.*, Paris, 1905.
— *Ar. de M. des E.*, 1906.
— *Ar. de M. des E.*, 1907.
- CHASSIN ET ROUSSEAU. — *Traité de Grancher et Comby*, 1905, p. 214.
- CHARTIER. — *Ar. de M. des E.*, 1906.
- CHEMIN. — *Revue de l'Ecole d'Antropol.* de Paris, 1899, bd. VI p. 196.
- COZZOLINO (O.). — *Riv. di Clin. Ped.*, fév. 1907 ; juin 1907.
- CLARK. — *Med. Record*, 1907, p. 352.
- DOWN (Langton). — *Obs. on a Ethnie classif. of idiots. Hosp. Rev.*, vol. III, p. 259, 1866. *Mental affection, of childhood an Youth*, 1887.
- DENIKER. — *Étude sur les Kalmoucks. Revue d'Anthrop.*, 1883, p. 696. *Étude sur les Boschmans Bull. soc. anthr.*, 1886, p. 570.
- DICTERLE. — *Jahr. Kind.* bd. 64, 1906, p. 592.
- DECROLY. — *Policl. Bruxelles*, 1907. Myx. plus type mongol.
- EPSTEIN. — *Über den blauen Kreuzfleck und andere mongol. Erscheinungen bei europäischen Kindern. Jahr. f. Kind.* 1906.
- EFFLER. — *Deut. med. Wochen.*, 1907. Mongolisme.
- FRIEDJUNG. — *Wien. med. Wochen.*, 1907. Myxœd. ohne Myxœd.
- FUJISAWA. — *Jahr. f. Kind.*, 1905. Heft. 2, bd. 62.
- FENNELL. — *The Journal of mental science*, 1904. Mongolien im. becility.
- FOURNIER (A). — *Les affections parasymphilitiques*, 1894. *Infl. dystrophique de l'H.-Syphilis. Médecine moderne*, 1890, p. 577.

FROMM. — *Jahr. f. Kind.*, nov. 1905. Un cas de mongolisme.
FUZIER. — *Bull. de la Soc. d'Anthropologie*, 1861, p. 585.
FRAZER. — *Journal of mental science*, 1904, Kalmouck Idiocy.
GARROD. — *Transv. clinic. soc.* Londres, 1899.
GRIMM. — *Dermat. Zeitschr.* Bd II, 1895, s. 328, sur les taches.
HOVENACQUE. — Le type mongol. *Revue Int. et Scient.*, 1878, Paris.

HEUBNER. — *Jahr. f. Kinder.*, 1906.

HOLMBOE. — *Jahr. f. Kinder.*, sept. 1907. Type mongol.

HERMANN. — *Arch. f. Kinder.*, 1907.

HOSCHINGER. — *Mitt. Geselsch. f. inn. med. u. Kind.* Vienne, 1904.

HARTMANN. — Les grands anthropoïdes et l'homme.

HALL. — *Archives of Pediat.*, 1901.

IRELAND. — Idiocy ind Imbecility, 1877. *Mental affec. of child.* 1898.

IARDINZEW. — *Congrès intern. d'Embryol.*, 1892, Moscou.

IWANOWSKI. — Zur anthropol. der Mongol.

JACQUIN ET ROBERT. — Mongolisme. *Journal de Médecine de Bordeaux*, 1907.

KOWALESKY. — *Ann. Médico-psych.* 1906. Mongolisme.

KROL. — *Wien. Klin. Woch.*, 1899. *Pragu. Med. Woch.*, 1899.

KUHLMAN. — *Am. j. Psychol.* Worcester, 1904.

KOELLIKER. — Embryologie.

KASSOWITZ. — *Wien. Med. Wochen.*, 1902. Myxœd. Mong. et Micromélie.

LOOFT. — *Klin. og actiolog. Studier over Psych. Udviklinge*, Bergen, 1897.

LAUGE. — *Jahr. f. Kinder.*, 1906, p. 753.

LOMBROZO. — Cité dans la thèse de Desgeorges.

LUZATTO. — *Bull. della Ass. medic. de Triest*, 1905.

LEVY ET ROTHSCHILD. — Huit cas de myxœd. incomplet. *Soc. méd. des hôpitaux*, 1907.

LEY. — *Ann. Soc. méd. chir.* d'Anvers, 1900.

MUIR JOHN. — 36 cas de mongolisme. *Arch. of Pediatrics*, 1905.

MERY-BABONEIX. — *Bull. Soc. Pédiat.*, Paris, 1907.

MORO. — *Geselsch. f. Kinder.*, 1906. Myx., mong., micromélie.

- MENABUONI. — *Monatsch. f. Kinder.* Bd. V, heft.1, 1907.
- MAÏNOFF. — Recherches anthropol. sur les mordvinnes. Soc. russe de géographie, Saint-Pétersbourg, 1883.
- METSCHNIKOFF (E). — *Zeitschr. für Ethnologie*, 1874, p. 153.
- MAZELIÈRE (Marquis de la). — Le Japon, histoire et civilisation, 1907.
- MITSCHHELL (A.). — Commissionner in Lunacy, *Journ. of mental Science*, 1876.
- MERRILL (J). — *Pediatrics* N.-Y. 1905, p. 432. Mongoléo I.
- NOÏCA. — *Spitalul*, 1904, août. Bucharest.
- NOLEN. — *Klinic. Voordr.* 8°. Leiden, 1903, p. 151. Mongoloïde I.
- NEUMANN. — *Berl. Klin. Wochen.*, 1899, p. 210. Mongoloïde Id.
- NEWECK. — *Wien. Med. Wochen.*, 1907, p. 1132. Pseudo myxœd.
- NOULÈS. — *Gaz. Méd. d'Orient*, Constantinople, 1906-1907. 1 cas fruste d'I. mongolienne.
- OBERTHUR ET PHILIPPE. — *Comptes rendus de Bicêtre*, 1902, p. 19. *Ibidem*, 1903, p. 169. *Ibidem*, 1903, p. 173, 175.
- PFANDLER. — *Serniotik der Kinder.*, 1906.
- PRUNER-BEY. — Crânes de Villebourg et Montrichard. *Bull. Soc. d'Anthropol.*, 1868, 291-292.
- ROUBINOWITCH. — *Bull. Médic.*, 1907, 31 août 1906, p. 673.
- REGIS. — *Ann. Méd. En.*, 1907. Enfants anormaux.
- RITSCHIE MAC. — *Rep. Brit. Ass. of. Sc.*, 1903. Mongoloïd Européans.
- SIEGERT. — *Monatsch. f. Kind.*, 1906, bd. V, p. 113. 23^e congrès f. inn. med. zu München, 23-26 avr. 1906. Münch. *Med. Wochen.*, n° 21, 1906. *Jahr. f. kinder.*, 1906.
- STILL. — *Arch of pediatric*, 1901. Knig's. College Hosp. Repp. 1904.
- SUTHERLAND. — *Practitioner*, 1899 ; East and West, Rep. Soc. Study Dis. Child. Londres, 1905-1906. *Lancet*, 1906.
- SUTHELWORTH. — Ment. Deficient Child. Londres, 1900. Intern. Med. Congrès, 1881, vol. III ; *Brit Med. Journ.*, 1886. *Liverpool. Med. Chir. Journ.*, 1883.
- STEWART. — *Brit. Jour. of. Child. Dis.*, 1905.
- SMITH TELFORD. — *Brit. Med. Journ.*, 1896.
- SPIGER. — *Arch. of pediatric*, 1903.

- SANCTIS (DE.) — *Il Morgagni*, 11 mai 1907. Mongolisme.
- SÉRIS. — *Thèse de Paris*, 1905-1906.
- SPERCK. — *Geselsch. f. med. u. inn. Kind.*, Vienne, 1905.
- TEN-KATE. — *Craniologie des Mongoloïdes*, thèse de Heidelberg, 1882.
- TOPINARD. — *Éléments d'antropologie*, 1885, p. 999.
Bull. Soc. d'Anthrop., 1880, 230.
- THOMSON (J.). — *Brit. med. Jour.*, 1907, 4 mai.
- TUGENDREICH. — *Berl. Klin. Woch.*, 1907, p. 1144. Tache mongoloïde.
- TRUELLE. — *Arch. Neurol.*, 1907, n° 7. Placement des enf. arriérés.
- THIEMICH. — *Monatsch. f. Kinder.*, Vienne, 1903.
- TEDESCHI. — *Monatsch. f. Kinder.*, Vienne, 1904.
- TAYLOR. — *Lancet*, 1900, p. 1420.
- THOMSON. — *Scottish medical surgical Journ.* 1898, mars.
- VOGT (H). — *Klin. f. psych. u. nerv. Krankh.*, 1906, p. 347. Die Mongoloïde Idiotie.
- WILMARTH. — *Alienist, and Neurologiste*, 1890.
- WILLIAM. — *Bristol Med. Chirurg. Journ.*, 1900, p. 81.
- WEST. (J.-P.). — *Archives of Pediatrics*, 1901.
- WEYGANDT. — *Neurolog. Centralb.*, 1905, p. 684.
- WAGNER. — *Wien. Klin. Wochen.*, 1907, p. 32.
- VOISIN. — *Revue des maladies de l'enfance*, 1906. Classification des enfants dit anormaux.
- ZABOROWSKY. — *L'homme préhistorique*.
- ZUBIZARRETA. — *La Semana Medica*, 1907, Buenos-Aires. 22 cas de Mongolisme.

